FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967 Nº

THÈSE

229

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

BAILLOT Françoise

Externe des Hôpitaux de PARIS

Née le 13 Janvier 1939 à Saint-Quentin (Aisne)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DANS LA MALADIE D'EBSTEIN

PRÉSIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE SOULIÉ

ROGER VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967 Nº

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d' Etat)

PAR

BAILLOT Françoise

Externe des Hôpitaux de PARIS

Née le 13 Janvier 1939 à Saint-Quentin (Aisne)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DANS LA MALADIE D' EBSTEIN

PRÉSIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE SOULIÉ

ROGER VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

1 - 1 - 1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLY-BERT (P.), DEBRE (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART d'ALLAINES(F.de) GENNES (L. de), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RENARD (G.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN	Georges BROUET
1er Assesseur	(Daniel BARGETON
2ème Assesseur	(Jean COSSET

I.- P R O F E S S E U R S

1° - CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a.- Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
" "	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
" "	DOGNON (A.)
" "	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)

Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et Médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et Virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
" "	KUSS (R.)
" "	VERNE (J.M.)
Pathologie exotique	N ...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
" "	BRICAIRE (H.)
" "	PEQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TRUIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N ...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
"	LEVY (Melle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
"	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérim.	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b.- Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
" "	DREYFUS (J.Cl.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
	RICHET (G.)
Physiologie	LEJOURS (P.)
"	SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	COUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (J.Cl.)

MM.

Physique médicale	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2.- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a.- Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIE (P.)
" " (Boucicault)	LENEGRE (J.)
Beaujon	LORTAT-JACOB (J.L.)
-	N ...
Cochin	LEGER (L.)
Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Saint Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traum. (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE(R.)
" " " (Foch) "	PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthop. (Enf.Malades)	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enf.malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphil. (Saint Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enf.Mal.)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
Clinique des maladies du syst.nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales (Bicêtre)	DEPARIS (M.)
(Broussais)	MILLIEZ (P.)

MM.

Cliniques médicales (Cochin)	BROUET (G.)
(Hôtel-Dieu)	BARIETY (M.)
(Lariboisière)	DE SEZE (S.)
(Pitié)	DREYFUS (G.)
(Saint Antoine)	KOURILSKY (R.)
(Saint Antoine)	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrœlogie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales (Baudelocque)	LACOMME (M.)
(Saint Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BRUGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puérioculture (St Vincent de Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
" " (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Semeiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)

MM.

Séméiologie médicale (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
" " (Pitié)	RAMBERT (P.)
" " (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b.- Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRE (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et Climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Neuro-Chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie pathologique	GOYYGOU (Ch.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.)
	GONNARD (P.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Hématologie	BIISKI-PASQUIER (C.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)

	MM.
Physique médicale	COURSAGET (J.)
	CREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr.s.ch.

IV.- PROFESSEUR ASSOCIE

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire Général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Melle CHAINTREUIL (G.)
	M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'histoire de la Médecine	M.le Dr HAHN (A.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.) LAURENT (H.)
	LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (E.)
	Melles DUROZOY (M.F.)
	ROBERGE (D.) Dr.SCHILLER (J.)

Par délibération, en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A PIERRE,

A MES PARENTS,

A MES FRERES ET SŒURS,

A TOUS LES MIENS,

A MES AMIS.

A Monsieur le Professeur Pierre S O U L I E ,

Professeur de Clinique Cardiologique

à l'Hôpital BROUSSAIS,

Qui a bien voulu me faire l'honneur de présider cette thèse et m'autoriser à utiliser les observations du Service pour ce travail .

Qu'il trouve ici l'expression de mon respectueux attachement et de ma profonde gratitude pour la richesse de l'enseignement dont j'ai bénéficié dans son Service.

A Monsieur le Professeur Charles DUBOST

Professeur de Clinique Chirurgicale Cardio-Vasculaire
à l'Hôpital BROUSSAIS,

Qui a bien voulu me confier l'observation
encore inédite d'un très beau résultat
opératoire.

Qu'il trouve ici l'expression de ma respectueuse
reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Pierre VERNANT

Professeur Agrégé,

Médecin des Hôpitaux ,

Qui m'a inspiré le sujet de ce travail
et m'a guidée dans sa réalisation avec
la même logique et patiente bienveillance
qu'il a mises à m'enseigner les cardio -
pathies congénitales.

Qu'il trouve ici l'expression de mes
très sincères remerciements.

A Monsieur le Docteur P. C O R D O N E

Médecin des Hôpitaux,

A Monsieur le Docteur F. G U E R I N,

Professeur Agrégé,

Médecin des Hôpitaux,

A Monsieur le Docteur R. L A I N E E,

Qui ont, à leur tour, élargi le champ de mes connaissances en cardiopathies congénitales et m'ont aidée de leurs conseils dans ce travail.

En témoignage de ma très grande reconnaissance.

A Monsieur le Docteur J. NOUAILLE

Médecin de l'Hôpital PARROT,

Qui m'a initiée à la connaissance des Cardiopathies congénitales et a bien voulu à nouveau m'accueillir dans son Service,

Qu'il trouve ici l'expression de ma très sincère reconnaissance.

A Mademoiselle le Docteur Marthe GAUTIER,

Médecin-Assistant des Hôpitaux ,

Dont l'enseignement concis et pertinent sait si bien piquer toute ma curiosité dans le domaine particulier des cardiopathies congénitales du nourrisson.

En témoignage de ma profonde admiration et de mon sicère attachement.

A mes Maîtres d'EXTERNAT :

Monsieur le Professeur J.L. LORTAT - JACOB,

Monsieur le Professeur M. DEPARIS,

Monsieur le Docteur J. MICHON,

Monsieur le Professeur H. BOUR,

Monsieur le Docteur J. NOUAILLE,

Monsieur le Professeur Agrégé J. DI MATTEO,

Monsieur le Docteur P. CHOUBRAC,

Monsieur le Professeur Y. BOUVRAIN,

Monsieur le Professeur P. SOULIE.

A mes autres Maîtres dans les Hôpitaux :

Monsieur le Professeur Agrégé F. FEKETE,

Monsieur le Docteur P. FORTIN,

Monsieur le Docteur J.L. JULLIEN,

Monsieur le Docteur P. LUCET,

Monsieur le Professeur Agrégé G. MANIGAND,

Monsieur le Docteur J.N. MERCIER,

Monsieur le Docteur P. PASQUIER,

Monsieur le Docteur M. PERROTIN,

et tout particulièrement à :

Madame le Docteur Annick CABROL,

Monsieur le Professeur Christian CABROL,

Monsieur le Professeur Agrégé Claude-André RICHARD,

Monsieur le Docteur Albert SARRAZIN, Médecin des Hôpitaux.

INTRODUCTION

"Il n'existe aucun traitement chirurgical de la maladie d'EBSTEIN". C'est en ces termes non équivoques que H.B. TAUSSIG répondait en 1956, à une lettre adressée par le Professeur P. SOULIE qui lui exposait le cas d'une petite malade de 11 ans, porteuse d'une maladie d'EBSTEIN très cyanogène et dont les jours paraissaient comptés. En 1959, cette enfant bénéficiait de la première anastomose cavo-pulmonaire réalisée en France pour une maladie d'EBSTEIN (Dr SERVELLE). Revue récemment la malade ne se plaint d'aucun trouble fonctionnel; sa cyanose a disparu; elle est mariée et mène une vie normale.

Cette observation longuement rapportée plus loin, est riche d'enseignement; outre sa portée générale, elle illustre bien le chemin parcouru en 10 ans dans le traitement chirurgical de la maladie d'EBSTEIN : parti de zéro il y a 10 ans, le traitement peut aujourd'hui faire appel à plusieurs types d'interventions, certaines à visée palliative, d'autres à visée curative.

Le nombre des malades opérés dans le monde est encore restreint et il est possible d'en faire un bilan complet. De ce bilan il sera cependant difficile de tirer les règles de conduite définitives. Néanmoins, certains types d'intervention ont fait la preuve de leur inefficacité et peuvent être définitivement rejetés. D'autres autorisent les plus grands espoirs.

L'observation récente d'un malade opéré avec succès par le Professeur Ch. DUBOST selon la technique LILLEHEI-HARDY nous a conduit à reprendre le problème chirurgical de la maladie d'EBSTEIN dans son ensemble et à tenter de préciser, avec toute la prudence nécessaire, les éléments de l'indication opératoire et le choix du type d'intervention.

Ce travail fait appel à l'expérience encore limitée du Service de Clinique Cardiologique de l'Hôpital Broussais (Pr P. SOULIE) et à celle également restreinte de la littérature.

Nous ne pensons pas utile de revenir longuement sur la sémiologie clinique de la maladie d'EBSTEIN dont le diagnostic repose sur l'association chez un malade cyanosé ou non :

- d'un dédoublement des deux bruits
- d'un très gros coeur avec poumons clairs à la radio.
- d'un E.C.G. très particulier : grandes ondes P, P.R. long, bloc droit large avec double négativité de l'onde rapide dans les dérivations précordiales droites.

Le cathétérisme confirme le diagnostic en montrant :

- une tricuspide située très à gauche de l'ombre vertébrale.
- deux zones de pression dans la cavité auriculaire :
  - l'une correspondant à l'oreillette droite proprement dite.
  - l'autre à la zone auriculariséé du ventricule droit.
- des pressions basses dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

L'utilisation d'une électrode catheter offre encore de plus grandes chances de certitude diagnostique : la mise en évidence dans la partie basse de l'oreillette droite, d'une zone où sont recueillis des potentiels électriques, ventriculaires alors que la courbe de pressions inscrit un tracé auriculaire, signe pratiquement sans équivoque l'anomalie tricuspidienne.

L'évolution de la maladie, souvent émaillée de crises de tachycardie paroxystique, est dominée par le risque imprévisible de la mort subite.

Ces données séniologiques classiques permettent le diagnostic de la maladie. Nous n'y reviendrons pas, nous réservant seulement d'insister au cours de ce travail sur les conditions anatomiques, physiopathologiques ou cliniques qui peuvent intervenir dans la décision opératoire et le choix de l'intervention.

Nous adopterons le plan suivant :

après un rappel historique, nous tenterons la justification d'un traitement chirurgical.

Nous étudierons ensuite, à propos des différents types d'interventions, les bases anatomiques et physiologiques d'un traitement chirurgical.

Puis, nous verrons en détail chaque type d'intervention, d'abord les palliatives, ensuite celles à visée corrective, en commentant les résultats obtenus (sur chacune d'elles, cette étude s'appuiera sur les cas recensés dans la littérature d'une part, et d'autre part sur les cas que nous avons pu observer dans le Service du Pr P. SOULIE : ainsi, sur un total de 40 malades suivis dans le service pour maladie d'EBSTEIN, trois ont bénéficié d'une anastomose cavo-pulmonaire et un, d'une réparation complète suivant la technique de LILLEHEI-HARDY.

Pour terminer, nous essaierons enfin de dégager de l'ensemble des cas revus, les indications d'ensemble d'un traitement chirurgical et ce qui peut orienter le choix d'un type d'intervention.

HISTORIQUE

Voici près d'un siècle (en 1886) que pour la première fois cette anomalie de l'appareil tricuspidien est individualisée par EBSTEIN (14) sur un jeune homme de 19 ans. Jusqu'en 1949, la malformation cardiaque portant son nom n'est diagnostiquée que par l'examen nécropsique. A cette date, TOURNIERE et Col. (59) en France, REYNOLDS aux U.S.A. rapportent dans le même temps les premiers cas diagnostiqués cliniquement du vivant du malade. En 1951, H. TAUSSIG en fait la description de base. Dès lors les publications de maladie d'EBSTEIN, qui ont fait longtemps figure d'exception, se multiplient rapidement. Au cours des dernières années, elles ont porté le total à un peu plus de 300 cas (28) . En outre, sont de plus relevés 6 cas de Maladies d'EBSTEIN sur valvule triouspide située à gauche, associée à une transposition corrigée des gros vaisseaux (28). Cependant la maladie doit encore être considérée comme rare par rapport à l'ensemble des cardiopathies congénitales, très peu supérieure à 1% et sa fréquence est égale dans les deux sexes.

Si cathétérisme et angiocardiographie ont rendu de grands services pour reconnaître in vivo la maladie, dégageant les traits cliniques, radiologiques et électrocardiographiques qui la détachent des autres cardiopathies d'expression voisine, ces examens, non sans danger du moins aux premiers temps de leur pratique, n'amenaient qu'à un diagnostic pessimiste : en effet, aucune proposition de traitement chirurgical correctif ou seulement palliatif ne pouvait être faite en regard. Il n'y avait pas là ce grand espoir qu'avait donné l'anastomose de BLALOCK-TAUSSIG aux "petits bleus". D'ailleurs, cette technique réalisée malencontreusement dans des cas de maladie d'EBSTEIN méconnus et pris le plus souvent pour des tétralogies de FALLOT, se révélera bien au contraite néfaste, comme peuvent en témoigner successivement les observations de EAGLE et TAUSSIG (15) en 1950, GOODWIN (21) en 1953, PECHSTEIN (46) en 1957. Ce sera le sort de toutes lesanastomoses systénique-pulmonaires : la technique de POTTS-SMITH n'aura pas une meilleure chance : LEV (37) en 1951, GASUL (16) en 1953; là encore le diagnostic n'était fait qu'à l'examen post-morten. Seul ROBLES (50) en 1959 rapporte une survie de 15 mois chez un de ces malades opéré selon le procédé et dont le diagnostic avait été fait avant l'intervention.

En 1954, WHRIGHT (63) laisse entrevoir un espoir d'amélioration par la fermeture du P.F.O. ou de la C.I.E. vraie associée à l'anomalie tricuspidienne. Mais le bénéfice escompté n'est que temporaire et inégal; à côté des succès de WHRIGHT, on ne relève en effet qu'un seul autre cas semblable, celui que cite BURCHELL (12) en 1955, et où l'amélioration a été de deux ans. Toutes les autres tentatives de fermeture de C.I.A. se sont soldées par un échec : 1 cas rapporté par SCHUMMACKER et un autre cité par BURCHELL dans "A Clinicopathologic conference"(12) en 1955 - 2 cas de KILBY (34) rapportée en 1956 - 1 de BAHNSON (2) en 1956. Mais les explorations chirurgicale faite parallèlement sans geste thérapeutique donnent le même résultat :

sur 4 tentatives, une seule survie (GASUL 1953 - BAKER 1950 - CISNEROS 1954). Par là se trouve déjà démontrée cette autre difficulté à laquelle se heurteraient les chirurgiens à côté de la malformation de base : la susceptibilité toute particulière du myocarde, ce que les incidents lors de tentatives ou au cours de cathétérismes laissaient présager. Aussi, jusqu'en 1955-57 - tous les auteurs - en particulier : LENEGRE (36), MAHAIM (40) en France, MAYER (42) aux U.S.A. - s'accordent encore pour insister sur la nécessité d'un diagnostic aussi précis que possible, grâce à l'accumulation des données cliniques, radiologiques et électrocardiographiques qui en font une entité bien définie, afin d'éviter une double erreur; la première, d'exposer une maladie d'EBSTEIN à des risques opératoires dont l'issue est à coup sûr fatale; la deuxième , de priver d'intervention une autre cardiopathie prise pour un cas d'EBSTEIN et susceptible d'être améliorée ou guérie par un traitement chirurgical approprié tels par exemple : les anastomoses sytémique-pulmonaires dans la tétralogie de FALLOT ou la valvulotomie de BROCK dans les sténoses valvulaires pulmonaires ou les trilogies.

Aussi, aura-t-il fallu attendre près d'un siècle après qu'EBSTEIN ait fait la première description de la maladie pour que les efforts en vue d'améliorer les troubles ou de corriger radicalement la malformation aboutissent à des résultats conséquents. Presque en même temps, une méthode de chirurgie palliative et des techniques de réparation corrective sont tentées : il s'agit dans le premier cas de l'anastomose cavo-pulmonaire dont les promoteurs, BAKULEV (5) en U.R.S.S., GLENN (19) aux U.S.A. en posent l'indication pour la maladie d'EBSTEIN parmi d'autres cardiopathies. GASUL (17) en 1959, en rapporte le premier cas opéré. En France, à la fin de la même année, SERVELLE opère avec succès une de nos jeunes malades. Le bien-fondé de la méthode sera confirmé les années suivantes : le recensement des cas dans la littérature, joint aux cas du service en porte le total à 12 cas, avec 3 décès, et encore, l'un dans des conditions assez particulières, chez un opéré où l'anastomose cavo-pulmonaire fut une position de repli au décours d'une tentative de réparation complète.

La première méthode de réparation corrective, basé sur des considérations anatomo-physiologiques, propose la valvuloplastie par réimplantation valvulaire : LILLEHEI et HUNTER (29) en 1958, suggèrent de désinsérer du faux anneau auriculo-ventriculaire les valves mal placées et de les réimplanter sur le véritable anneau. Partis pour vérifier leur hypothèse, en réalisant ce type d'intervention chez un garçon de 10 ans, ils doivent se contenter, l'enfant étant mort durant l'induction anesthésique, de faire une reconnaissance précise des lésions anatomiques sur un "sujet frais". Cette enquête sera fructueuse puisque déjà elle leur permet de modifier leur conception sur le mode de réparation. Et HARDY (27) , en 1963, à la demande de LILLEHEI, réalise pour la première fois avec succès, ce type d'intervention selon leur idée nouvelle : celle d'une plicature amenant en regard l'un de l'autre les deux anneaux et excluant ainsi la portion ventriculaire auricularisée de mauvaise qualité.

Sans renier cette précédente méthode corrective, d'autres chirurgiens portent leurs efforts sur les techniques de remplacement valvulaire par matériel prothétique après excision des valves malformées. En 1963, BARNARD et SCHRIRE (7) en rapportent les deux premiers cas dont l'un avec plein succès. CARTWRIGHT (9) en 1964 présente également une amélioration spectaculaire par cette même technique. Ces auteurs emploient une prothèse valvulaire fabriquée selon un de leurs projets personnels. Les cas suivants illustrent toujours cette méthode, utiliseront une valve standard de STARR, type mitral : GUERON, LILLEHEI et Col.

Ces deux méthodes de correction complète ont leurs tenant propres : toutes deux se heurtent aux mêmes conditions d'hyperexcitabilité myocardique faisant nuancer dans l'un et l'autre cas les gestes opératoires.

Quant à l'intervention palliative d'anastomose cavo-pulmonaire, elle est à l'heure actuelle toujours de mise quand l'ensemble des conditions que nous reverrons ne permet pas d'envisager une réparation complète.

JUSTIFICATION D'UN TRAITEMENT CHIRURGICAL

Si en dépit de l'entreprise hasardeuse que celà représente, les chirurgiens s'acharnent à corriger au mieux la malformation d'EBSTEIN, c'est que le pronostic spontané de cette maladie est totalement imprévisible, dominé à chaque instant par le risque de mort subite (48) chez des individus dont le cours de la vie est déjà lourdement handicapé : ces malades dont beaucoup sont cyanosés en raison d'un shunt droite-gauche à l'étage auriculaire sont exposés, comme dans toutes cardiopathies avec hypovascularisation pulmonaire et shunt droite-gauche :

- aux embolies paradoxales,
- et aux complications de la polyglobulie réactionnelle à la pollution du sang artérialisé par le sang veineux; c'est-à-dire : crises convulsives, accidents parétiques ou héniplégies, syncopes, ou encore le redoutable abcès cérébral. Cependant ces complications, sans être négligeables, ne dominent pas le pronostic de la maladie d'EBSTEIN considérée dans son ensemble.

Par contre, l'insuffisance ventriculaire droite est l'aboutissant inéluctable à un moment ou à un autre de l'évolution, toujours réserve faite dans cette maladie, d'une mort subite qui vient l'interrompre burtalement. L'insuffisance cardiaque droite est plus rapide et plus sévère lorsque la CIA est petite ou qu'elle n'existe pas : en effet, le shunt droite-gauche auriculaire peut jouer longtemps le rôle de soupape de sécurité.

Le traitement médical énergique améliore souvent la fonction du ventricule droit soulageant l'hyperpression auriculaire étendue aux territoires caves. Mais après plusieurs poussées sensibles au traitement entrecoupées de rémissions de moins en moins franches, la défaillance cardiaque congestive est irréversible; et l'on est en droit d'escompter sur une guérison ou au moins une plus longue amélioration par un traitement chirurgical qui lèverait l'obstacle responsable de la stase auriculaire. Les efforts faits dans ce sens sont justifiés devant le nombre de malades qui meurent de cette façon : 1/3 des cas selon la statistique de MAYER (42)

Dans toutes les menaces qui pèsent sur la maladie d'Ebstein, il faut surtout mettre l'accent sur les troubles du rythme (10 - 55). Dans le cadre des cardiopathies congénitales, l'ensemble des statistiques insistent sur la place très importante que cette maladie, compte tenu de sa rareté, occupe dans la génèse des troubles du rythme. A côté d'extrasystoles, auriculaires ou ventriculaires, en salves, et des syndromes de WOLFF-PARKINSON-WHITE (Type B de SODI PALLARES évocateur) qui peuvent faire craindre la survenue d'autres troubles, deux groupes tout aussi fréquents et graves sont représentés :

- premièrement, par les tachycardies paroxystiques - tous les types peuvent se voir; les tachycardies supra-ventriculaires, en particulier nodales, sont les plus fréquentes. Les tachycardies ventriculaires, plus sévères par le risque de passage rapide à la fibrillation ventriculaire mortelle.

- deuxièmement, les blocs de branche, le bloc auriculo-ventriculaire de tous les degrés, avec leurs risques de syncope mortelle.

Flutters et fibrillation auriculaire se rencontrent avec une fréquence moindre, mais peuvent précipiter tout autant l'évolution.

Mais si tous ces troubles du rythme dont la survenue spontanée représente un des dangers majeurs, qui peut terminer en quelques minutes une vie jusque là à peu près normale, ils peuvent aussi être provoqués par la chirurgie directe, comme nous le reverrons, pouvant parfois compromettre une intervention satisfaisante sur la malformation de base.

Enfin, l'évolution déjà pessimiste sur la fragilité devant les maladies infectieuses, l'I.V.D. latente, l'entrave à une vie sensiblement normale en raison de l'instabilité cardiaque, peut se voir brutalement écourtée par une mort subite. Celle-ci est surtout dûe à un arrêt cardiaque secondaire, à un trouble du rythme, parfois une embolie cérébrale.

Certes, une longue survie est possible; mais ce n'est pas la règle. N. MAKOUS et J.B. VAN DER VEER (41) rapportent bien, récemment, le cas d'une femme ayant vécu plus de 79 ans avec une malformation d'Ebstein, quelques cas de survie jusqu'à un âge avancé, considérée comme incompatible avec la maladie, avaient déjà été rapportés, mais surtout comme curiosité médicale : un autre cas de 79 ans chez une femme, celui de ADAMS et HUDSON (1) communiqué en 1956, le cas de 72 ans de GROUX et MERLEN (24) (1954); un homme de 65 ans, de LENEGRE (36) (1955), 61 et 60 ans, de MARXSEN et MALEN (24).

Ce sont là des exceptions, comme le reconnaissent MARKOUS et VAN DER VERR (41) dans leur récente statistique (Juillet 66) sur l'âge moyen de survie dans la maladie d'Ebstein, portant sur une revue de 219 cas. La moyenne de vie que peuvent escompter les individus atteints de la malformation, calculée d'après 219 cas, est de 37 ans, alors que H. TAUSSIG dans sa description princeps, en 1951, l'estimait à 24 ans.

Cette survie est de 33 ans pour les hommes et près de 39 ans pour les femmes, avec des variations à différents stades de la vie, dans l'un et l'autre sexe : on remarque en effet que, jusqu'à l'âge de 15 ans, la survie est plus longue pour les malades mâles que pour les femmes. De l'âge de 15 à 35 ans, la mortalité mâle croît plus rapidement que la mortalité féminine. Devant ces constatations, l'hypothèse émise est que le cap de la puberté modifierait la tolérance de la cardiopathie dans l'un et l'autre sexe, favorisant la femme, désavantageant l'homme. Cette remarque, qui n'est peut-être pas spécifique de la maladie d'Ebstein, mais commune à d'autres malformations, pourrait intervenir dans le choix de la date d'une intervention.

Mais la notion essentielle qui se dégage ici est que la survie est dans l'ensemble assez courte. Et MAYER (42) en revoyant les observations de 48 morts de maladie d'Ebstein, trouve que 40% des malades meurent avant l'âge de 10 ans, et 30% dans la deuxième décade de la vie. Ces chiffres sont moins optimistes que ceux avancés par MAKOUS, soulignant encore l'impression où l'on se trouve d'une estimation réelle.

Au total, devant un pronostic spontané, imprévisible certes, mais le plus souvent grave par la multiplicité des complications possibles dont la plupart peuvent laisser des séquelles très invalidantes et brusquement tourner court, les tentatives d'interventions chirurgicales, qu'elles soient palliatives ou à visée corrective, sont ainsi justifiées. Tout en sachant qu'elles risquent, en particulier dans les interventions directes, de déclencher des troubles du rythme et donc avertis, en s'efforçant de les prévenir par certaines précautions opératoires, ou encore en les corrigeant par un traitement supplémentaire approprié.

LES TYPES D'INTERVENTION

Deux types d'intervention peuvent être proposés dans la maladie d'Ebstein :

- d'une part,

  les intervention palliatives : essentiellement l'anastomose cavo-pulmonaire avec des variantes, et sur laquelle nous insisterons. Les anastomoses systémique-pulmonaires réalisées dans le but d'augmenter la quantité de sang à soumettre à l'hématose pulmonaire sont abandonnées : que ce soit celle de BLALOCH-TAUSSIG, créant une anastomose entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire, ou celle de POTTS faisant communiquer l'aorte et l'artère pulmonaire.

- d'une part,

  les interventions à visée corrective : soit les interventions plastiques selon la technique de LILLEHEI - modifiée par HARDY - soit l'implantation de prothèses valvulaires à bille.

On retrouve dans la littérature, la tentative d'une résection partielle de l'oreillette droite (2 cas cités par SINHA et Col. (54) en 1960 rapportant leur expérience sur la maladie d'Ebstein à propos de 11 observations) dans le but de corriger au moins un des défauts de la malformation. C'était dans le même esprit qu'avaient été réalisées les fermetures isolées de la communication inter-auriculaire fréquemment associée.

En effet, un traitement chirurgical adéquat ne peut être envisagé que sur une connaissance aussi exacte que possible des lésions anatomiques qu'il visera à corriger. Mais si l'on veut que l'intervention soit pleinement satisfaisante, c'est-à-dire capable de restaurer une hémodynamique cardiaque efficace, il faut aussi tenir compte de la physiopathologie particulière à la maladie.

Rappelons ici l'anatomie de la Maladie d'Ebstein, dont la description fait maintenant l'unaninité des auteurs (2-14-22-27-28-29-36-38-56-58). La malformation de base est caractérisée par un appareil valvulaire tricuspidien anormal à la fois :

- dans sa position, plus basse.
- et dans la texture de sa valve, alors que le véritable anneau auriculo-ventriculaire est en place normale, facilement reconnaissable, mais très dilaté.

On peut certes observer des degrés variables dans l'atteinte des valves : cependant, en général, les valves septale et postérieure sont adhérentes au septum (interventriculaire) et à la paroi ventriculaire, transformant l'anneau auriculo-ventriculaire en un véritable canal, large, aux dépens de la chambre de remplissage du ventricule droit. Leur portion libre, plus ou moins fusionnée, est petite et courte, faite d'un tissu fibreux, Plutôt atrophique, où les fénestrations sont fréquentes. De plus, elles sont souvent amarrées de façon anormale sur les piliers ou la paroi ventriculaire, ne disposant ainsi que d'un faible jeu. Quant à la valve antérieure, si elle est habituellement insérée à l'anneau tricuspidien normal, elle est exagérément développée, de texture fine , vélamenteuse, elle forme un rideau qui ballonne entre l'anneau et les cordages tendineux qui la soutiennent, contribuant ainsi à diviser le ventricule droit en une partie proximale atrialisée aux dépens de la chambre de remplissage et une partie distale pratiquement réduite à la chambre de chasse.

Le faux anneau tricuspidien marqué par la ligne d'attache des valves est parfois suffisamment petit pour créer une sténose; à l'inverse, l'insuffisance tricuspidienne est plus rare, tout au moins jusqu'à une période très avancée.

Au total, de cette anomalie du système tricuspidien, il résulte une réduction de la chambre d'admission du ventricule droit. Et le coeur droit se trouve donc divisé en deux cavités : l'une sous-tricuspidienne, ventriculaire de petite dimension; l'autre sus-tricuspidienne très vaste, à la fois auriculaire et ventriculaire.

Les parois auriculaires et ventriculaires sont aussi remaniées dans leur texture. La partie proprement auriculaire est non seulement dilatée, mais hypertrophiée avec une musculature augmentée : au contraire, la partie "auricularisée" du ventricule droit est d'une extrême minceur. Cependant, au cours de l'évolution, l'hypertrophie auriculaire est susceptible de se dégrader : l'oreillette droite est alors dilatée avec une paroi distendue, par endroits atrophique ou très amincie, ailleurs étoffée par quelques reliefs musculaires plus ou moins sclérosés.

La cavité ventriculaire située au-dessous de l'insertion tricuspidienne est souvent hypoplasique : cette hypoplasie pourrait être primitive, d'origine congénitale elle aussi, ou bien elle serait la conséquence de l'insertion basse de la tricupide. La paroi de cette cavité ventriculaire (y compris le septum) présente le plus souvent une hypertrophie musculaire : ce qui reste de la chambre d'admission étant plus ou moins comblé de colonnes charnues, entrecroisées. L'infundibulum pulmonaire est aussi très musculaire, à paroi épaissie, lisse. L'orifice pulmonaire et son appareil valvulaire sont normaux. Les vaisseaux coronaires gauches suivent leurtrajet habituel. Les vaisseaux coronaires droits suivant la ligne d'insertion basse de la tricuspide à distance du véritable sillon auriculo-ventriculaire droit (27).

A cet ensemble malformatif de la Maladie d'Ebstein, s'ajoute très fréquemment une communication interauriculaire, P.F.O. ou C.I.A. vraie, importante par les conséquences physiopathologiques qu'elle entraine.

L'accord des auteurs retrouvé pour la description anatomique n'est plus tout aussi unanime pour ce qui est des altérations hémodynamiques cardiaques de la malformation. HARDY (27) en fait récemment une mise au point pertinente, sur laquelle nous nous appuierons pour en dégager les principaux traits qui justifient, à côté d'une correction anatomique, les bases d'un traitement physiopathologique.

La malformation anatomique se traduit hémodynamiquement par une stase veineuse en amont et une réduction du débit pulmonaire en aval. Si une communication interauriculaire est associée, s'ajoute un shunt droite-gauche à l'étage auriculaire.

Les documents que l'on possédait jusqu'à ces dernières années pour interpréter la physiopathologie de la malformation d'Ebstein étaient limités à la confrontation des données des explorations hémodynamiques usuelles, et de l'étude des pièces nécroptiques.

De là, les auteurs ont dans le passé attribué la fonction ventriculaire droit déficiente à une ventricule insuffisant par sa capacité réduite. Or, certains nirent ultérieurement en doute cette théorie (NADAS (42) JAMISON et Col. (30), ROBBARD et Col. STARR et Col. (57), KAGAN (31), DONALD et Col. (13). Ces auteurs démontrent expérimentalement que le débit cardiaque droit et une circulation pulmonaire normale peuvent être maintenus en l'absence de ventricule droit fonctionnel, à condition qu'il n'existe pas d'obstacle en aval du ventricule. Cliniquement cette hypothèse se vérifiera : UHL (60) rapporte le cas extrêmement rare d'un malade ayant une absence totale de myocarde du ventricule droit et qui vécut 8 mois, jusqu'à ce qu'une pneumonie sévère survienne, avec augmentation des résistances pulmonaires.

Partant de ces considérations, il est logique de penser (27) que la taille du ventricule droit n'est pas responsable de la réduction du débit pulmonaire avec stase veineuse en amont; et qu'il peut même fonctionner de façon adéquate si la systole auriculaire est suffisamment efficace. D'autant que, si l'architecture de l'appareil valvulaire tricuspidien est anormale, sa continence est habituellement satisfaisante, grâce à la valve antérieure très large fonctionnant comme une monocuspide. Et s'il y a sténose, elle est toujours modérée. La qualité de la fonction auriculaire paraît donc ici primer.

C'est HARDY (27) qui eut le premier l'occasion d'étudier in vivo la contraction active du coeur dans la maladie d'Ebstein au cours de la première réalisation de l'intervention plastique suggérée par LILLEHEI et HUNTER.

Il constate en effet que le ventricule petit n'est pas la difficulté à une fonction normale du coeur droit; le jeu valvulaire anormal n'est pas non plus l'obstacle majeur. Mais le trouble hémodynamique fondamental est créé par la portion auriculariséedu ventricule droit. Il est frappant lors des interventions chirurgicales de constater que la paroi très mince et distendue de cette partie ballonne paradoxalement à chaque contraction auriculaire. Cette "troisième chambre" cardiaque droite joue un rôle de contre-pulsation entre l'énorme lac auriculariséeappartient anatomiquement à la cavité auriculaire, elle garde néanmoins ses propriétés dynamiques ventriculaires. Lors de la contration auriculaire le sang destinéau ventricule drbbe dans la chambre atrialisée qui se trouve en diastole et la distend réduisant d'autant le remplissage ventriculaire. Puis lorsque la portion auriculariséese contracte faiblement avec le reste du ventricule quand l'oreillette est en diastole, une certaine quantité de sang se trouve ainsi refoulée en arrière dans le lac auriculaire, interférant avec le remplissage de l'oreillette droite. Ce va-et-vient d'un courant sanguin produit un effet de barrage entre l'oreillette où le sang stagne, facteur d'aggravation de la distension auriculaire et du retentissementcave, et le ventricule droit qui reflue une quantité réduite de sang. La perfusion pulmonaire s'en trouve grandement altérée, bien que la progression du sang admis dans le ventricule droit soit normale vers les poumons. Lorsqu'il existe une communication interauriculaire la surcharge auriculaire droite trouve une voie de dérivation vers l'oreillette gauche. Il en résulte un shunt droite-gauche, générateur de cyanose. La stase veineuse en amont est donc moindre, mais avec le temps, le shunt droite-gauche ne fait qu'augmenter, ajoutant au tableau des troubles de toute maladie "bleue" avec son cortège de complications propres.

Les interventions correctives, qu'elles soient de chirurgie plastique ou de remplcement prothétique, visent donc à restaurer une fonction auriculaire, et partant ventriculaire droite adéquate. Quant à la cure de la CIA éventuellement associée, nous verrons que les attitudes sont nuancées.

I.- INTERVENTIONS PALLIATIVES

A.- ANASTOMOSES SYSTEMIQUES-PULMONAIRES

En 1944, TAUSSIG et BLALOCK imaginent et réalisent une anastomose termino-latérale entre une branche de la crosse aortique, l'artère sous-clavicu-laire, et une branche de l'artère pulmonaire, comme traitement de la tétralogie de FALLOT. POTTS et SMITH proposent à la suite une anastomose directe latéro-latérale entre la crosse de l'aorte et l'artère pulmonaire gauche dont la conception physiopathologique est identique à l'anastomose de BLALOCK. Ces dérivations sont réalisées dans le but de permettre à une plus grande quantité de sang d'être hématosée (au prix d'une recirculation pulmonaire).

Si les indications ont pu être élargies à d'autres cardiopathies cyanogènes que la tétralogie de FALLOT, elles ne se sont malheureusement pas révélées favorables à la maladie d'Ebstein : Ainsi, sur un total de 7 cas d'anastomoses sys-témique-pulmonaires relevés dans la littérautre à propose de la maladie d'Ebstein, et se répartissant également en anastomoses de BLALOCK (3 cas), anastomoses de POTTS (3 cas) et 1 cas non précisé, on note une seule amélioration que ROBLES et Col. (50) rapportent en 1959 chez une jeune fille de 18 ans.

Chez cette malade, le diagnostic de malformation d'Ebstein est porté avant l'intervention. L'anastomose de POTTS, ici réalisée, est décidée sur une dyspnée apparaissant pour des efforts minimes, une cyanose qui, apparue à 4 ans, s'est accrue considérablement et s'accompagne d'un hypocratisme. La saturation artérielle est de 79,4 %.

L'intervention a lieu en Février 1956. L'amélioration est nette dès la période post-opératoire : meilleure tolérance à l'effort; réduction impressionnante du nombre des globules rouges (3 millions/m3); diminution parallèle de la cyanose. Cependant la saturation artérielle reste inchangée, et le volume du coeur ne diminue pas.

La malade fait les frais d'une hépatite virale en Mai 56; après un fléchissement passager, elle revient à son état de la période post-opératoire. Mais, au cours des mois suivants, l'évolution cardio-vasculaire est lentement et progressi-vement défavorable, malgré traitement digitalique et autres moyens pour parer à l'insuffisance cardiaque.

Et un an après l'intervention; le tableau s'est aggravé par rapport à ce qu'il était avant l'opération : les signes d'insuffisance cardiaque droite sont nets, réagissant mal au traitement. En Mai 1957, soit 15 mois après l'intervention, les auteurs apprennent la mort de leur jeune patiente.

A côté de ce seul cas d'amélioration temporaire par une anastomose systénique-pulmonaire dans la maladie d'Ebstein, tous les autres cas relevés dans la littérature,ont vue, au contraire, leur évolution écourtée. L'indication opératoire y fut d'ailleurs portée malencontreusement : eneffet, le diagnostic de la malformation est méconnu avant l'intervention et pris le plus souvent pour une tétralogie de FALLOT.

Deux malades de ENGLE (15) (1950), un garçon de 5 ans et une jeune fille de 16 ans, et un malade de GOODWIN (1953) un garçon de 14 ans, ont ainsi eu une anastomose de BLALOCK, avec une évolution léthale dans la période post-opératoire immédiate. Et le diagnostic n'est redressé qu'à l'examen nécroptique.

Les anastomoses de POTTS qui furent faites par LEV (37) (1951) chez un garçon de 8 ans et GASUL (16) (1953) chez une jeune enfant, connurent la même erreur d'indication, et la même évolution fatale.

Ni les circonstances ni le type d'anastomose systénique-pulmonaire ne sont mentionnée dans l'observation de PECHSTEIN (46) (1957), citée par SCHIEBLER (52), mais la même issue est soulignée.

Dans le Service du Professeur SOULIE, une tentative d'anastomose de BLALOCK fut faite chez une femme ayant une maladie d'Ebstein, en désespoir de cause à une époque où aucune solution satisfaisante ne s'était encore dégagée des recherches. Mais la malade meurt dans les suites opératoires immédiates.

OBSERVATION

LED... Antoinette
née le 3 Mai 1923
mariée et mère de 3 enfants

est vue pour la première fois dans le Service, à l'Hôpital Lariboisière, en Décembre 1957, à l'âge de 34 ans, adressée par son cardiologue traitant.

- ANTECEDENTS :

3ème enfant d'une fratrie de 5, née de parents jeunes, bien portants, non consanguins, après une grossesse et un accouchement normaux, la malade n'est pas cyanosée à la naissance et la malformation passe alors inaperçue. Il n'y a pas de malformation cardiaque ou autre connue dans la famille.

La cardiopathie est découverte, sans être précisée, à l'âge de 12 ans devant l'apparition insolite d'une dyspnée d'effort. Avant cet âge on note seulement de fréquentes infections rhino-pharyngées et de nombreuses épistaxis.

A l'âge de 21 ans apparait un "purpus rhumatoïde" traité par le Salicylate de soude et la vitamine C, mais il n'a jamais été question de R.R.A.

Vers l'âge de 30 ans seulement, la cyanose est suffisamment nette pour être reconnue.

La malade est hospitalisée dans le Service en 1957, à l'âge de 34 ans.

A L'EXAMEN CLINIQUE :

La dyspnée d'effort est très nette. Il n'existe pas de dyspnée de repos ni paroxystique. Mais la malade se plaint d'une fatigue importante et permanente aggravée encore par des céphalées fréquentes. Des crises de palpitations et des douleurs précordiales sourdes, de durée prolongée, surviennent sans relation avec l'effort.

La cyanose est intense, généralisée, les pommettes sillonnées de dilatations capillaires importantes. Cette cyanose s'accentue au froid et à l'effort; elle s'accompagne d'un hypocratisme digital.

Il n'y a pas de déformation thoracique. La palpation perçoit un soulèvement de la région apexienne, sans choc en masse vraie. Il n'existe pas de signe de HARZER. Le rythme est régulier à 90/min. On entend un souffle systolique d'intensité moyenne, maximum au 3ème, 4ème E.I.C.G. irradiant dans l'aisselle gauche et dans le dos. On reconnait un rythme à 3 temps dans la région xyphoïdienne, dont on discute la nature : dédoublement du 2ème bruit ou galop protodiastolique.

Toutes les artères périphériques sont bien perçues, mais le pouls est un peu mou. La pression artérielle est de 15/10.

Le foie est normal.

Il n'existe pas d'oedème des membres inférieurs au repos. Le reste de l'examen somatique est normal; la malade pèse 68 Kgs pour une taille de 1,64 M.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

L'examen radioscopique montre

- de face, le coeur dans son ensemble très augmenté de volume, et dont la cinétique est très ample.
  le débord droit est manifeste.
  l'arc inférieur gauche, allongé; atteint la paroi thoracique.
  L'arc moyen gauche est court et battant.
  Le pédicule est normal.

- en OAD, après opacification de l'oesophage par la baryte, on ne décèle pas de grosse oreillette gauche.

- en OAG, les cavités droites font saillie en avant.

- les artères pulmonaires droite et gauche sont normales, battantes mais non expansives.

- le Parenchyme pulmonaire est plutôt clair.

L'ELECTROCARDIOGRAMME (5.12.1957) montre :

un rythme sinusal régulier, rapide à 100/min.
l'axe de P est à + 40°.
Les ondes P sont larges, amples et bifides en D1, V2.
L'espace P.R. est à 24/100 ème de sec.
L'axe de QRS est à + 160°

En D1; l'aspect de Q.R.S. est celui de bloc droit de type rare avec une onde S large et plus grande que r; la durée de QRS dans cette dérivation est de 12/100ème de sec.

En V3-V4, le complexe rapide présente un aspect de double négativité encadrant une positivité de bas voltage.

Il n'y a pas de signe de surcharge ventriculaire droite ni gauche.

En conclusion, ce tracé est évocateur de maladie d'Ebstein, avec un axe QRS hyper-droit, un bloc de branche droit de type rare, une hypertrophie bi-auriculaire, surtout un aspect en W du complexe rapide dans les précordiales, sans signes de surcharge ventriculaire droite ni gauche.

LE CATHETERISME des cavités droites, fait presque 3 ans plus tôt, à l'extérieur du Service, le 30 Mars 1955, donne les résultats suivants :

Trajet des sondes :

La sonde est passée de la V.C.S. à l'oreillette droite; la tricuspide est franchie très à gauche de la colonne vertébrale, près de la pointe du coeur.

Le trajet dans le ventricule droit est court avant d'atteindre l'artère pulmonaire.

Trajets anormaux :

A partir de l'oreillette gauche, une communication interauriculaire a pu être franchie, permettant d'atteindre une veine pulmonaire

Pressions	Saturations
VCS	19,4
OD 12/7 10	23,7
VD 20/5 9	22,4
AP 22/11 15	22,9
OG 19/4 7	25,3
VP	33,7
Artère fémorale	24,8

Saturation périphérique de repos : 72 %.

Devant l'ensemble de ces résultats, on porte le diagnostic de maladie d'Ebstein avec shunt droite-gauche auriculaire et désaturation artérielle périphérique.

AUTRES EXAMENS DE LABORATOIRE : (4.12.1957)

Numération globulaire : 6.120.000 globules rouges avec taux d'hémoglobine à 100 %.
8.000 globules blancs.

Vitesse de sédimentation : 1/2 - 1

Le taux de prothrombines est à 100 %.

Un test de tolérance à l'héparine montre que spontanément la malade coagule un peu plus lentement que le témoin.

Le signe du lacet est positif (antécédent de purpura rhumatoïde).

Au fond d'oeil : sinuosités importantes des vaisseaux avec une légère dilatation des veines.

Le compte d'ADDIS-HAMBURGER montre un débit minute des hématies de 1.333.

Au terme des examens clinique, radioscopique, électrique et hémodynamique, le diagnostic de maladie d'Ebstein est affirmé.

Devant la mauvaise tolérance de la malformation chez cette femme de 34 ans : dyspnée entravant l'activité de la malade, cyanose intense, avec grave désaturation périphérique, une anastomose de BLALOCK est proposée, dans l'espoir d'une amélioration de la saturation périphérique en oxygène.

L'intervention a lieu le 19 Décembre 1957 réalisée par le Docteur SERVELLE.

Thoracotomie antérieure dans le 3ème espace intercostal gauche avec section du cartilage de C3.

- Isolement d'une artère pulmonaire gauche de bon calibre (plus de 1 cm de diamètre).
- Libération de l'artère sous-claviculaire gauche également de bon calibre (8 mm de diamètre). Ligature de ses branches terminales. Clampagne. Section.
- Clampage de l'artère pulmonaire. Ouverture de son bord supérieur.
- Anastomose termino-latérale suivant la technique de BLALOCK.

Au déclampage, anastomose étanche et perméable.

Mais la malade ne fait pas les frais de l'intervention et meurt dans les suites opératoires immédiates.

COMMENTAIRE

Misant sur les conséquence qu'entrainent les anastomoses systémique-pulmonaires : c'est-à-dire l'augmentation du débit pulmonaire avec recirculation aux poumons de sang mêlé, et de là l'amélioration de la saturation artérielle en oxygène, on a pu, ne connaissant pas l'obstacle physiopathologique fondamental de la malformation, penser à proposer ces types d'interventions dans la maladie d'Ebstein où le débit pulmonaire est réduit par diminution de l'éjection systolique du ventricule droit et où la communication intra-auriculaire associée ajoute un shunt droite-gauche.

En fait, l'anastomose systémique-pulmonaire est contre-indiquée, car si l'anastomose peut améliorer transitoirement les malades en augmentant le flux sanguin aux poumons et en diminuant la cyanose, la défaillance cardiaque droite survient parce que l'augmentation du retour veineux pulmonaire s'oppose au shunt droite-gauche qui sert de soupape à la stase auriculaire.

L'oreillette droite continue de lutter contre la barrière représentée par la contraction paradoxale de la chambre ventriculaire atrialisée. Et le volume sanguin auriculaire augmenté, ne trouve pas mieux son chemin dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Ainsi la distension auriculaire et la stase veineuse en amont ne sont pas modifiées par l'intervention. De plus le travail du coeur gauche déjà augmentée par le shunt droite-gauche se trouve encore majoré par le flux anastomosique L'insuffisance cardiaque est donc précipitée. Et les décès post-opératoires immédiats sont presque la règle, car le coeur est incapable de s'adapter à de nouvelles conditions hémodynamiques si brusques.

B.- L'ANASTOMOSE CAVO - PULMONAIRE

En Avril 1956, 5 ans après la première tentative expérimentale et clinique, BAKULEV (5) réalise pour la première fois avec succès une anastomose entre la V.C.S. et l'A.P.D. chez un garçon de 15 ans porteur d'une tétralogie de FALLOT; de 1956 à 1959, date de sa première communication à l'étranger, 41 cas de cardiopathies de types différents, sans préciser le nombre de maladies d'Ebstein, seront opérés suivant sa technique. Le protocole opératoire est le suivant :

APrès exposition de la V.C.S. intrapéricardique et section après ligature de la veine azigos, la branche droite de l'A.P. est à son tour disséquée jusqu'au point d'émergence du tronc principal. Un clamp est placé sur la V.C.S. à l'endroit choisi pour l'anastomose. La veine cave est liée au ras de son abouchement dans l'O.D. puis sectionnée juste au-dessus de la ligature. Une anastomose termino-terminale est alors faite entre le bout périphérique de la V.C.S. et la tranche de section distale de l'A.P.D. après en avoir lié la partie proximale. Suture de la paroi postérieure de l'anastomose, puis de la paroi antérieure.

Cette technique est maintenant abandonnée au profit de celle de GLENN (19-20) : deux variantes sont ici possibles, toutes deux ont le mérite de ne pas comporter de temps opératoire d'interruption brusque du flux cave.

La première possibilité permet une anastomose latéro-terminale entre la V.C.S. et l'A.P.D., qui ne dérive qu'une partie du flux sanguin cave vers l'artère pulmonaire, l'autre partie gagnant l'oreillette droite : la V.C.S. intrapéricardique est libérée et isolée. La veine azygos est liée puis sectionnée. Un clamp latéral est posé sur le flanc droit de la V.C.S. à hauteur de l'abouchement de l'azygos.

l'A.P.D. est liée dans sa partie moyenne et sectionnée en aval de la ligature, des clamps bull-dog étant placés sur les branches de division.

L'anastomose est faite entre l'extrémité distale de l'A.P.D. et le flanc de la V.C.S., on lève ensuite les clamps de la V.C.S. et des branches de l'A.P.D.

Un dernier geste opératoire réalise la 2ème possibilité alors offerte : celle de transformer l'anastomose latéro-terminale en anastomose termino-terminale par ligature de la V.C.S. au ras de son abouchement dans l'O.D., d'où l'interruption complète du flux cave vers l'oreillette. Il est ainsi dérivé en totalité vers l'A.P., mais en deux temps.

Le choix entre les deux variantes a pu être discuté en fonction de la cardiopathie à soulager, et des risques éventuels d'un syndrome cave supérieur par une élévation trop grande des pressions dans cette veine cave. Dans le cadre de la maladie d'Ebstein, WEINBERG (62), en comparant les résultats de trois interventions dont deux sans interruption complète du courant cave, préfère l'anastomose latéro-terminale qui permet d'obtenir une diminution de la cyanose et une baisse acceptable de la pression auriculaire sans s'exposer au risque de syndrome cave supérieur qui avait entrainé la mort chez le malade ayant eu une anastomose termino-terminale. Cependant, il fait lui-même une réserve : au cas où il existerait une C.I.A., ce qui est fréquent, la quantité de sang dérivée de l'O.D. par l'anastomose, serait remplacée par une quantité égale de sang venant de l'O.G.; il faudrait donc aussi fermer la CIA.

Cependant la majorité des auteurs optent pour une anastomose termino-terminale suivant le procédé de GLENN, après contrôle post-opératoire des pressions dans la V.C.S. avant et après ligature.

Dans la littérature nous retrouvons 9 cas rapportés de maladie d'Ebstein ayant bénéficié d'une anastomose cavo-pulmonaire, et publiés pour leur propre compte. Car, en effet, certaines revues font mention de la maladie d'Ebstein dans le tableau des cardiopathies traitées suivant cette technique, mais sans mentionner ni le nombre, ni les résultats singuliers.

En 1960, WEINBERG (62) reprend et complète les observations rapportées un an plus tôt par GASUL (17-18), et sur les 4 malades présentés, 3 ont une maladie d'Ebstein dont 2 seront opérés avec succès, le 3ème décédant au 4ème jour de l'intervention.

Dans le premier cas, il s'agit d'un enfant de 14 ans, cyanosé. Le cathétérisme confirme le diagnostic d'Ebstein déjà évoqué sur les signes cliniques radiologiques et électriques, pression O.D.=16 mmHg.

Il est opéré en Juillet 1959 : l'anastomose cavo-pulmonaire est faite en termino-terminale. Dans les suites immédiates, on note une diminution de la cyanose, mais très vite l'état du malade se détériore : syndrome cave supérieur, avec fièvre et collapsus entrainant la mort au 4ème jour après l'intervention. L'examen nécroptique montre une thrombose de la ligature proximale de l'A.P.D. s'étendant sur l'A.P.G.

Le deuxième malade est un jeune enfant de 8 ans, non cyanosé; les examens cliniques et d'investigations complémentaires font porter le diagnostic de maladie d'Ebstein, la pression dans l'O.D. est de 8 mm Hg.

L'intervention a lieu en Juillet 1959 : anastomose cavo-pulmonaire latéro-terminale. Deux mois après l'opération, l'enfant va bien; six mois après, l'amélioration par rapport à l'état pré-opératoire est toujours nette, mais le volume cardiaque a augmenté; un shunt gauche-droite auriculaire est prouvé, et l'on envisage de gerner la C.I.A.

Le troisième malade est un jeune homme de 18 ans ayant une malformation d'Ebstein, non cyanogène,. La pression dans l'O.D. est de 8 mm Hg. En Février 1960 est réalisée une anastomose cavo-pulmonaire latéro-terminale. Dans les suites, on note une amélioration progressive de la dyspnée, les données objectives restent inchangées, mais le recul est insuffisant.

En 1962, MAC CREDIE (39) rapporte l'observation d'une femme de 45 ans très cyanosée, où le diagnostic de maladie d'Ebstein avec CIA était confirmé par les examens cliniques, radiologiques, électriques , l'étude des courbes de dilution (indocyanure) et les données du cathétérisme. L'indication opératoire est portée sur la cyanose sévère. Une anastomose cavo-pulmonaire termino-terminale est faite en Mai 1961. Les suites opératoires sont troublées par une atelectasie pulmonaire secondaire à une infection réagissant bien à une antibiothérapie énergique. Six mois après l'intervention, une angiocardiographie de contrôle montre une anastomose parfaitement perméable. Dix mois après l'opération, l'amélioration est satisfaisante . La malade a repris normalement son travail ("supervisoz in a bank").

Dans l'observation publiée par SCOTT (53) en Avril 1963, il s'agit d'un jeune garçon, âgé de 10 ans 1/2, vu la première fois à l'âge de 7 ans et où le diagnostic de maladie d'Ebstein est fait sur les signes cliniques radiologiques, électriques et le cathétérisme; l'indication opératoire est portée sur la dyspnée importante. La cyanose s'aggravant depuis 3 ans, avec hypocratisme, les hémoptysies fréquentes, en dernier lieu, l'importance de la polyglobulie qui nécessite deux saignées. L'intervention a lieu en Aout 1962 : anastomose cavo-pulmonaire termino-terminale. Au moment de la ligature de la V.C.S. au ras de l'O.D., la pression cave s'élève à 30 mm Hg avec congestion de la face. La ligature est relachée puis reposée par constriction progressive : la pression cave est alors de 10 mm Hg sans congestion de la face, ni cyanose. Dans les suites, l'amélioration est progressive. Cinq semaines après l'intervention : la cyanose est discrète (avec saturation 02 artérielle périphérique à 81 %), un souffle systolique est à peine audible le long du bord gauche du sternum. L'angiocardiographie de contrôle montre une anastomose parfaitement perméable et une étanchéité absolue de la ligature de la V.C.S. au ras de l'O.D.

KEIRLE (32), en 1963, en revoyant les résultats obtenus par l'anastomose cavo-pulmonaire dans toute série descardiopathies congénitales, rapporte deux cas de maladie d'Ebstein où l'intervention se solde par un échec.

Dans le premier cas, les conditions opératoires sont assez particulières : l'anastomose cavo-pulmonaire est faite en désespoir de cause comme position de repli après une tentative de réparation complète sur une malformation d'Ebstein assez complexe : il existait une inversion des valves auriculo-ventriculaires, avec sténose de la valve droite bifide, insérée en position basse dans le V.D. Une C.I.A. de type ostium secundum associée était fermée après que la valve auriculo-ventriculaire droite soit replacée sur l'anneau véritable.

Mais une tension convenable ne pouvait être maintenue sans perfusion (E.E.C.). La C.I.A. était réouverte. Et une anastomose de Type GLENN est alors réalisée. La durée de perfusion totale de C.E.C. fut de 5 heures 1/2. Le malade n'a jamais repris conscience et il meurt 12 heures après l'intervention.

Dans le second cas, la réalisation de l'anastomose est troublée par la survenue d'une bradycardie suivie d'un arrêt cardiaque, et le coeur n'a pu être remis en fonction. A l'examen nécropsique, il existe une dilatation du ventricule droit, une hypertrophie du ventricule gauche. L'appareil tricuspidien est en mauvaise position répondant à la description classique. Une C.I.A. de type ostirum secundum est associée. Les opérateurs pendent alors que ce gros coeur, comprimant le pounon gauche pendant l'anastomose alors que la saturation en 02 du sang est déjà assez basse, a créé une hypoxie léthale.

En 1956, SANGER (51) en reprenant les indications cliniques à une anastomose cavo-pulmonaire, cite le cas d'une maladie d'Ebstein opérée avec un résultat très satisfaisant.

La même année, BAHNSON (2), dans une revue sur la maladie d'Ebstein en opposant correction chirurgicale et anatomie pathologique, cite le cas d'un jeune garçon de 13 ans, cyanosé, qui meurt dans un tableau de défaillance cardiaque, 24 heures après une anastomose cavo-pulmonaire.

Nous avons dans le Service trois cas de maladie d'Ebstein qui ont bénéficié d'une anastomose cavo-pulmonaire : (*)

La première fut réalisée dès l'avènement de cette technique chirurgicale palliative dans la maladie d'Ebstein, par le Docteur SERVELLE à l'Hôpital Saint Michel en 1959.

(*) Depuis la rédaction de ce travail un quatrième malade du Service a été opéré dans le Service du Professeur MATHEY, avec un bon résultat immédiat post-opératoire.

OBSERVATIONS

OBSERVATION nº I

BLE... Josiane
née en 1945
est vue et hospitalisée pour la première fois dans le Service du Professeur SOULIE à l'hôpital Lariboisière, en Avril 1956, à l'âge de 11 ans, adressée par son médecin traitant.

ANTECEDENTS :

Elle est la seconde enfant d'une fratrie de six, née de parents jeunes, bien portants, non consanguins.

Aucun trouble pendant les premiers mois de la vie.

La cyanose apparaît à 18 mois.

Cependant la croissance staturo-pondérale de l'enfant est normale. La gêne fonctionnelle est discrète, malgré la cyanose qui s'accentue progressivement depuis son installation. Il n'y a pas de malaises de type lipothymique ou syncopal, pas plus que de crises de tachycardie paroxystique.

L'EXAMEN CLINIQUE :

lors de la première hospitalisation note chez cette enfant de 11 ans bien développée pour son âge : une cyanose intense, généralisée, accompagnée d'un hypocratisme digital net.

La malade se dit peu gênée; la dyspnée n'apparait qu'à la course. Il n'existe pas de dyspnée au repos, ni paroxystique.

L'inspection du thorax est normale. La palpation trouve un choc étalé de la pointe, un léger frémissement au 4ème EICG. On entend un petit souffle proto-systolique, maximum à la pointe et en dedans d'elle,; un petit roulement proto et méso-diastolique à la pointe, en décubitus latéral gauche; un dédoublement très sec du 2ème bruit au 3ème EICG, un dédoublement plus sourd du premier bruit.

Toutes les artères périphériques sont bien perçues. T.A.:10/5.

Le foie est normal. Il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque droite.

Le reste de l'examen somatique est normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

A l'examen radioscopique :

- de face, le coeur apparaît très nettement augmenté de volume, avec une cinétique faible : la pointe se contracte peu.

  Il existe un débord droit certain, mais modéré.

  L'arc inférieur gauche est arrondi.

  L'arc moyen gauche et le pédicule sont normaux.

- en O.A.D. après opacification de l'oesophage par la baryte, il n'y a pas de grosse oreillette gauche qui s'inscrive.

- en O.A.G., les cavités droites font nettement saillie en avant.

- l'artère pulmonaire droite est normale, l'artère pulmonaire gauche semble petite.

- le parenchyme pulmonaire est plutôt clair.

L'ELECTROCARDIOGRAMME montre :

- un rythme régulier, normotope - à 85/mn.
- L'axe de P est à + 45°.
- Les ondes P sont amples et pointues en D1-D2-V2 diphasiques en V1.
- L'axe de Q Rs est incalculable.
- Il existe en D1 un bloc droit du Type rare, où l'onde S est plus grande que l'onde r. La durée de Q Rs en D1 est de 11/100 de sec.
- En V2, un aspect de double négativité du complexe Q Rs est remarquable : r = 0,1 mv; S = 0,4 mv; R4 = 0,4 mv; S4=0,2 mv.
- Les ondes R sont assez bas voltées dans les précordiales droites et il n'y a pas d'ondes S dans les précordiales gauches.

Ce tracé électrique, remarquable par le bloc de branche droit de type rare - l'hypertrophie auriculaire droite et l'image en W du complexe rapide dans les précordiales, sans signes d'hypertrophie droite ou gauche est évocateur de maladie d'Ebstein.

LE CATHETERISME des cavités droites, fait le 12.4.56 donne les résultats suivants :

I.- Trajet de la sonde :

Le trajet est normal de la V.C.S. à l'oreillette droite, au ventricule droit et à l'artère pulmonaire.

Le passage de la tricuspide se fait très anormalement à gauche de la colonne vertébrale; et il existe une zone de pression auriculaire qui habituellement appartient au ventricule droit.

Trajets anormaux :

Aucune C.I.A. n'a été franchie; mais les dosages d'oxygène en révèlent la réalité.

II.-

Pressions	Saturations
V.C.S.	16,6
O.D. 10/7 9	18,7
Zone intermédiaire	
Auriculaire 13/6 9	
V.D. 18/6 /7	17,1
A.Q. 15/12 13	17,3
Cap.	
Artère fémorale	22,2

Saturation périphérique : 82 %.

Devant l'ensemble de ces résultats, le diagnostic de maladie d'Ebstein est affirmé - avec shunt droite-gauche auriculaire et désaturation périphérique.

AUTRES EXAMENS DE LABORATOIRE :

Numération globulaire : 6.800.000 globules rouges.

Vitesse de sédimentation : 0 - 1.

Alors certain du diagnostic de maladie d'Ebstein, et hanté par le pronostic si réservé de cette malformation, le Professeur SOULIE, devant la cyanose sévère qui domine le tableau, s'adresse au Docteur H.B. TAUSSIG pour lui demander son avis sur l'opportunité ou non d'une anastomose systémique-pulmonaire qu'elle avait suggérée dans des cardiopathies cyanogènes. Mais, en Juin 56, H.B. TAUSSIG concluait de la sorte dans sa réponse : "Je suis désolée, mais honnêtement j'estime qu'aucune opération ne peut vous aider quant à la Maladie d'Ebstein.

EVOLUTION :

L'enfant est perdue de vue jusqu'en Septembre 1959, date à laquelle on la reconvoque en consultation :

Le tableau ne s'est pas enrichi de nouveaux signes, la cyanose semble même diminuée, depuis la malade est réglée, par contre le volume du coeur a encore augmenté par rapport aux clichés faits en 1956.

Aussi, devant l'aggravation de la cardiomégalie, la cyanose qui reste intense (6,8 M,GR) et profitant du bon état général de la malade, une anastomose cavo-pulmonaire, de proposition récente, va être faite.

L'intervention a lieu le 12 Octobre 1959, réalisée par le Docteur SERVELLE à l'Hôpital Saint Michel.

Thoracotomine antérieure dans le 3ème EICD.

Isolement de la V.C.S. et ligature avec section de l'azygos.

Libération de l'artère pulmonaire droite qui est de bon calibre. Passage de soies dans les branches terminales. Ligature de son bout cardiaque - section.

Clampage latéral de la V.C.S. à hauteur de l'implantation de la veine azygos.

Anastomose latéro-terminale V.C.S. - A.P.D.

Au déclampage, bonne anastomose.

On termine par une double ligature de la V.C.S. au fil de lin.

Fermeture - 2 drains.

PRESSIONS PER-OPERATOIRES :

- Avant l'anastomose :

V.C.S. : 10/5

A.P. : 15/11.

- Après l'anastomose :

avant ligature V.C.S. V.C.S. : 11/8

après ligature V.C.S. V.C.S. : 23.

Les suites opératoires ont été simples. Et lorsque la malade est de retour dans le Service, le résultat paraissait déjà excellent : la cyanose considérablement diminuée, n'apparaissant qu'à l'effort; le chiffre des globules rouges est passé de 6.800.000 à 4.000.000 puis 5.100.000.

Aussi, considère-t-on ce résultat comme très bien, compte tenu de ce que l'on sait de la maladie d'Ebstein.

En Janvier 1960, la malade nous écrit que son état continue à s'améliorer, qu'elle supporte mieux les efforts.

En Juin 1961, elle est hospitalisée pour une angiocardiographie de contrôle; celle-ci montre une bonne perméabilité de l'anastomose cavo-pulmonaire.

A cette date, l'état général est bon.

Il n'existe aucune dyspnée.

La cyanose est remplacée par une érythrose; l'hippocratisme digital diminue : G.R. = 5,5.

L'auscultation cardiaque est pratiquement inchangée.

Surtout le coeur a diminué de volume, le débord droit est presque effacé.

A l'E.C.G., le tracé montre une diminution nette de l'H.A.D.

En février 66, la malade est revue en consultation. Alors mariée, sans enfants, elle mène une vie normale, malgré une gêne fonctionnelle réapparue, mais qui reste discrète : petite dyspnée d'effort. La cyanose se remarque aux lèvres. Le chiffre des globules rouges reste à 5.500.000. L'hippocratisme a disparu. Elle ne se plaint d'aucun trouble du rythme. L'auscultation cardiaque est la même.

L'électrocardiogramme n'est pas modifié, mais à l'examen radioscopique, la cardiomégalie a augmenté.

Cependant, avec un recul de 6 ans 1/2 après l'intervention, ont peut affirmer que l'amélioration apportée par l'anastomose cavo-pulmonaire est certaine.

OBSERVATION nº 2

PRO... Monique
née le 14 Octobre 1943
vue et hospitalisée pour la première fois au centre de cardiologie de l'hôpital Lariboisière, en Avril 1956, à l'âge de 13 ans, adressée par son cardiologue traitant.

ANTECEDENTS :

C'est la troisième et dernière enfant, née de parents bien portants La mère avait 39 ans à la naissance. La grossesse et l'accouchement se sont déroulés normalement. Le premier cri fut immédiat. On ne remarque pas de cyanose à la naissance.

On ne retrouve aucun antécédent de cardiopathie congénitale ou autre malformation de la famille.

Très tôt, au 2ème jour de la vie, on remarque l'existence d'une cyanose,n'apparaissant qu'aux changements de position de l'enfant. La cyanose est permanente mais variable jusqu'à l'âge de 2 ans. A cet âge, elle disparait, tandis que s'installe une dyspnée d'effort. L'enfant s'assied après les efforts, mais ne s'accroupit pas.

A l'âge de 11 ans, l'évolution de la cardiopathie est marquée par la survenue de lipothymies de plus en plus fréquentes; et dans les mois qui précèdent l'hospitalisation, s'ajoutent des crises de tachycardie à début brusque, durant 3 ou 4 heures, s'accompagnant de vomissements, de mouvements convulsifs; la fin de la crise est brusque; parfois ces crises entrainent une perte de connaissance avec somnolence consécutive; une fois avec perte des urines, une autre fois avec perte des matières, mais jamais de morsure de la langue.

La répétition et la durée de plus en plus de ces crises motivent l'hospitalisation.

L'EXAMEN CLINIQUE

en Avril 56, à la première hospitalisation, note que la dyspnée d'effort n'apparait qu'à la course. Il n'existe pas de cyanose ni d'hippocratisme digital.

Il n'y a pas de déformation thoracique.

La palpation révèle un petit frémissement présystolique suivie d'une impulsion du premier bruit, au 2ème E.I.C.G., un soulèvement infundibulaire on entend un roulement présystolique allant crescendo, qui est assez soufflant et se termine par le premier bruit qui est claqué. Le systole est libre. Il existe un dédoublement espacé du 2ème bruit, entendu dans toute l'aire précordiale.

Toutes les artères périphériques sont bien perçues. La T.A. est de 10/7.

Le foie déborde d'un travers de doigt le rebord costal. Il n'est pas pulsatile, sa compression n'entraine pas de reflux hépato-jugulaire. Il n'a pas d'oedème des membres inférieurs.

Le reste de l'examen somatique est normal. Cette jeune fille de 13 ans pèse 36,5 Kgs pour une taille de 1,46 M.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La radioscopie montre :

- de face, le volume cardiaque globalement augmenté, avec un fort débord droit. L'arc inférieur gauche est long; l'arc moyen gauche rectiligne. Le pédicule est normal.
- en O.A.D., après opacification de l'oesophage par la baryte, on ne remarque pas de grosse oreillette gauche.
- en O.A.G., les cavités droites font fortement saillie en avant.
- les artères pulmonaires droite et gauche sont normales.
- la vascularisation pulmonaire semble normale.

L'ELECTROCARDIOGRAMME révèle :

- l'existence d'un syndrome de WOLFF-PARKINSON-WHITE.
- le rythme est régulier, normotope, à 75/min.
- l'axe de P est à + 40°.
- les ondes P sont amples et pointues en D1, D2, D3, V2.
- l'espace P.R. est à 10/100 sec.
- l'axe de Q.R.S. est à gauche, à -60° mais il existe un syndrome de WOLFF-PARKINSON-WHITE qui amène des perturbations dans la production des potentiels de dépolarisation.

Dans toutes les dérivations précordiales, le pied du complexe rapide est lent et empâté.

On note encore un bloc de branche droit : Q.R.S. : 12/100 en D1.

Au total, l'image de WOLFF-PARKINSON-WHITE est ici celle du Type B de SODI-POLLARES fréquent dans la maladie d'Ebstein. L'hypertrophie auriculaire associée est très suggestive.

LE CATHETERISME DES CAVITES DROITES, en Avril 1956, fournit les renseignements suivants :

- le trajet de la sonde est normal, pas de trajets anormaux, en particulier pas de C.I.A. franchie, alors qu'elle se révèlera à l'étude de la saturation. Mais le passage de la tricuspide se fait très à gauche, près de la pointe du coeur. Il existe une région auriculaire où la courbe de pressions à une morphologie rencontrée dans la maladie d'Ebstein. La pression capillaire, l'absence de shunt droite-gauche sont en faveur d'une malformation mitrale.

	Pressions		Saturations
VCS			13
OD	12/9	11	15
VD	10 27/ 13		16
AP	25/13	19	16,1
APD	23/14	19	
Capillaire		12	
Artère fémorale			19

SATURATION PERIPHERIQUE DE REPOS : 95 %

AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES DE LABORATOIRE :

La numération globulaire donne un chiffre de 5.300.000 globules rouges avec taux d'hémoglobine à 100 %.

La V.S. est à 1 - 2 .

L'électro-encéphalogramme montre un tracé normal pour l'âge, sans signes de foyer comitial.

Les radios du crâne sont normales.

EN CONCLUSION :

Les données cliniques, radioscopiques, électriques et hémodynamiques font porter le diagnostic de maladie d'Ebstein, avec une réserve pour une malformation mitrale associée, en raison de l'auscultation et du shunt auriculaire qui se fait uniquement de la gauche vers la droite, et non pas de la droite vers la gauche, comme c'est l'habitude dans la maladie d'Ebstein. Aucune indication opératoire n'est portée à cette date.

EVOLUTION :

Quand la malade est revue à la consultation, en Septembre 59, le nombre des crises de tachycardie paroxystique s'est considérablement accru dans les derniers mois. La dyspnée d'effort est plus marquée. La fatigabilité est rapide, obligeant la malade à garder fréquemment le lit.

On prescrit de l'hydroquinidine pour essayer de réduire la fréquence et la durée des crises de tachycardie, temporisant pour l'instant sur l'indication d'une anastomose cavo-pulmonaire, plus volontiers réservée aux formes cyanogènes.

Mais 4 ans 1/2 plus tard, en Mai 1963, la malade est hospitalisée devant la recrudescence des crises de tachycardie paroxystique. L'amélioration par l'hydroquinidine n'a été que transitoire et découragée la malade cesse le traitement. Devant le caractère impressionnant des crises de tachycardie, on se décide à tenter une anastomose cavo-pulmonaire.

Celle-ci est réalisée le 6/6/1963 par le Docteur SERVELLE à l'Hôpital Saint Michel.

Thoracotomie antérieure droite dans le 3ème espace, avec résection des cartilages C3 et C4. A l'ouverture du thorax, poumon droit peu dense et de coloration normale.

1.- Isolement de la veine cave supérieure avec section de l'azygos. A noter que cette veine cave supérieure est peu tendue et de la grosseur d'un index.

2.- Libération de l'artère pulmonaire droit qui est de bon calibre, très loin vers la gauche. Passage de soie N° 6 sous le tronc et dans les branches de bifurcation. Ligature de son ofifice au fil de lin. Clampage de ses branches. Section du tronc.

3.- Clampage latéral de la veine cave supérieure à hauteur du départ de l'azygos. Incision de cette veine cave au pied de l'azygos, puis anastomose cavo-pulmonaire termino-latérale.

Au déclampage, anastomose étanche et perméable. On termine par une ligature complète de la veine cave supérieure à sa sortie du sac péricardique.

Fermeture de la paroi : 2 drains thoraciques.
2 drains de REDON.

Les suites opératoires immédiates sont simples, mis à part deux brèves crises de tachycardie dans les 48 premières heures qui cédèrent à l'injection de ouabaïne.

Durant l'hospitalisation post-opératoire dans le Service, une seule crise de tachycardie qui est traitée par Néosynéphrine (2A) + 1/2 ampoule de Cédilanide.

L'auscultation fait entendre un roulement présystolique allant vers l'aisselle, un dédoublement espacé du 2ème bruit en dedans de la pointe.

Le chiffre des G.R. est de 4.500.000.

Un traitement anticoagulant et digitalique est poursuivi.

En Juillet 64, soit un peu plus d'un an après l'intervention, la malade est revue en consultation. L'amélioration est alors nette puisqu'à cette date, elle n'a pas eu de crise de tachycardie depuis 6 mois.

A l'auscultation le rythme est régulier avec un dédoublement des deux bruits et micro-souffle systolique

En radioscopie, le volume cardiaque reste inchangé; la vascularisation pulmonaire est bonne : et à l'E.C.G. on a une alternance d'un bloc de branche droit et d'un syndrome de WOLFF-PARKINSON-WHITE.

Devant les bonnes conditions dans lesquelles se trouve la malade, on lui laisse reprendre son métier de secrétaire. Et elle se marie en Décembre 1964.

Lors de la dernière consultation en Octobre 1965, la malade signale la réapparition des crises de tachycardie depuis le mois d'Avril. Cependant, l'examen clinique, radioscopique, et électrique est inchangé.

Le traitement conseillé comprend : Hydroquinidine, Atarax et du Librium - du Calcibronat qui semble avoir un effet heureux sur les crises de tachycardie.

OBSERVATION nº 3

MAR... Isabelle
née le 29 Aout 1958
Vue et hospitalisée pour la première fois dans le Service du Professeur SOULIE à l'hôpital Broussais, en Novembre 1964, à l'âge de 6 ans, adressée par son cardiologue traitant.

ANTECEDENTS :

Quatrième enfant d'une fratrie de 6, née de parents jeunes, bien portants, sans lien de consanguinité entre eux. Grossesse et accouchement sans incident particulier. Premier cri immédiat. On ne note pas de cyanose à la naissance.

Le développement de l'enfant est normal, sans aucun trouble jusqu'à l'âge de 3 ans.

A cette date, les parents remarquent l'existence d'une cyanose des lèvres et des extrémités apparaissant au froid et aux grands efforts; et une dyspnée d'effort, mais discrète ne les inquiétant pas particulièrement.

Quelques années plus tard, en Février 64, une radiographie de dépistage scolaire révèle l'existence d'un gros coeur pathologique. Le cardiologue traitant fait le diagnostic de maladie d'Ebstein. Le tracé électrique montre une hypertrophie auriculaire droite. Un bloc de branche droite. Devant la découverte de discrets oedèmes malléolaires, un traitement digitalique est prescrit.

Cependant l'évolution va être rapide. Et l'enfant est hospitalisée dans le Service en Novembre 1964.

EXAMEN CLINIQUE :

Agée de 6 ans, elle pèse 19,500 Kgs pour une taille de 1,09 M.

La dyspnée d'effort est importante, alors que la cyanose reste modérée, ne s'accompagnant pas d'hippocratisme digital. Il n'existe ni syncope ou tendances syncopales, ni troubles du rythme.

L'inspection thoracique ne révèle pas de déformation. A la palpation le choc de la pointe est étalé; il existe un signe de HARZER? On n'entend pas de souffle, mais un dédoublement des deux bruits.

Les artères périphériques sont toutes perçues. La T.A. est de 9/6.

Il n'y a pas de signes de congestion pulmonaire ou d'épanchement pleural.

Le foie est augmenté de volume, atteignant 10 cm 1/2 de hauteur sur la ligne mamelonnaire. Sa compression détermine un reflux hépato-jugulaire.

Il existe une ascite avec une discrète circulation veineuse collatérale, et des oédèmes des membres inférieurs.

La pression veineuse est à 23, monte à 33, sous l'effet de la compression hépatique et retombe à 24.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

- de face, l'examen radioscopique confirme le gros coeur, augmenté globalement de volume, avec un débord droit remontant haut, en arc de cercle.

L'arc inférieur gauche fortement convexe, peu mobile.

L'arc moyen est mal individualisé, de même le pédicule.

- en O.A.G. les cavités droites font très fortement saillie en avant

Les artères pulmonaires droite et gauche sont normales.

La vascularisation pulmonaire est un peu faible.

Les plèvres sont libres.

L'ELECTROCARDIOGRAMME montre :

- un rythme régulier, sinusal, rapide à 120/min.
- les ondes P sont augmentées.
- L'espace P.R. est de 14/100 en D2.
- L'axe de Q.R.S. est de 120°. Celui de T est de + 15°. Il existe un bloc de branche droit incomplet.
- et en V3, on retrouve une double négativité donnant au complexe Q.R.S. un aspect en W.

Donc un aspect électrique caractéristique de la maladie d'Ebstein.

LE CATHETERISME des cavités droites est rejeté chez cette jeune enfant en insuffisance cardiaque; les arguments cliniques, radioscopiques et électriques étant suffisants pour étayer le diagnostic de maladie d'Ebstein.

EVOLUTION :

Après un mois d'essai de traitement médical correct, on ne note aucun résultat sur l'insuffisance cardiaque droite. Aussi décide-t-on de confier la jeune malade aux chirurgiens pour la réalisation d'une anastomose cavo-pulmonaire qui apparaît seule capable de soulager l'insuffisance cardiaque droite, avec le moindre risque chez cette enfant fatiguée.

L'intervention a lieu en deux temps, en raison de la répétition des arrêts cardiaques anormaux de la première tentative, le 16 et le 18.12. 1964. Elle est réalisée par le Docteur SERVELLE à l'Hôpital Saint Michel.

Compte-rendu de la 1ère opération :

- thoracotomie antéro-latérale droite;

- à l'ouverture du thorax, le poumon droit pâle, peu dense se collatant facilement. Ouverture du sac péricardique : il s'écoule environ 200 cl de liquide clair, et on met en évidence une très grosse oreillette droite très tendue. Passage de soies 6 sur les veines caves supérieure et inférieure, puis isolement de l'artère pulmonaire. Dès qu'on arrive à l'artère pulmonaire, il se produit un arrêt cardiaque, suivi d'autres arrêts successifs, et chaque fois on récupère en massant et surtout en comprimant l'oreillette droite très volumineuse et tendue. En faisant des massages cardiaques, on constate que la masse ventriculaire est toute petite comparée à l'oreillette droite. On essaie à plusieurs reprises de lier l'artère pulmonaire, mais chaque traction produit un arrêt cardiaque.

On décide d'arrêter en fermant partiellement le péricarde pour éviter une distension trop marquée de l'oreillette droite.

Reprise opératoire le 18/12/1964 sous C.E.C. :

- dénudation des 2 artères fémorales;
- réouverture de la thoracotomie antéro-latérale.
- Passage de soies 6 sur les veines caves.
- Mise en place des sujets sur l'oreillette droite sans ouvrir totalement le péricarde puis mise en place des sondes artérielles et veineuses. Démarrage de la C.E.C.

L'artère pulmonaire qui avait été isolée lors de la première intervention est liée en dedans de la veine cave supérieure puis ses trois branches de bifurcation hémostasiées par des tourniquets. On la sectionne près de son orifice. Deux tourniquets sont mis sur la veine cave supérieure, qui isolent le segment où va porter l'anastomose, puis on ouvre son bord droit et l'on fait une anastomose cavo-pulmonaire en termino-latérale.

Retrait des sondes. Ligature de la veine cave supérieure au ras de l'oreillette droite. L'anastomose marche bien.

(Fermeture du thorax - 2 drains).

SUITES OPERATOIRES :

Ont été immédiatement troublées par une aggravation de l'insuffisance cardiaque, très importants oedèmes des membres inférieurs. Un essai de traitement par le mannitol est sans résultat. L'emploi du Lasilix fera disparaître les oedèmes.

Mais apparaît alors un syndrome de la veine cave supérieure, avec oedème de la face et dilatation veineuse.

Secondairement, il se produit des phases de régression et de recrudescence de l'insuffisance cardiaque, surtout marquée par un oedème plus ou moins persistant, et un foie accordéon : un foie sous les fausses côtes le lendemain à l'ombilic. Il faut noter que sans diurétiques la malade n'urine pas.

Le traitement médical post-opératoire comprend de la Digitaline, du Lasilix, et du Tronexane.

De plus la paroi se met à suppurer : la cicatrisation est difficile; désunion complète au 8ème jour. L'oedème cellulaire sous-cutané semble pour une part dans cette mauvaise cicatrisation : l'enfant fait aussi des escharres à tous les points d'appui. Ce n'est qu'après 15 jours environ que les problèmes cutanés s'améliorent.

L'enfant est de retour dans le Service le 23 Février 1964, après des suites opératoires troublées donc par une accentuation de l'insuffisance cardiaque droite, la survenue d'un syndrome cave supérieur, enfin une cicatrisation difficile avec suppuration et désunion. L'examen à cette date, outre les stigmates du syndrome cave, montre la disparition de la cyanose : il reste une discrète érythrose. Le chiffre des G.R. est de 4.200.000.

L'examen cardiaque est inchangé : le foie déborde de 3 TD. Il n'y a pas d'ascite, seulement un petit oedème des membres inférieurs.

En radioscopie, la masse cardiaque est la même. Il existe une différence d'opacité entre les deux champs pulmonaires : opacité plus forte à droite, témoin du bon fonctionnement de l'anastomose.

EN CONCLUSION : 2 mois après l'intervention :

Le syndrome cave supérieur a nettement regressé.

L'insuffisance cardiaque a diminué, mais moyennant un traitement médical poursuivi.

La pression veineuse post-opératoire est de 18, contre 23 en pré-opératoire.

L'enfant quitte le Service pour une maison spécialisée pour enfants cardiaques ou sa convalescence sera surveillée.

COMMENTAIRE

En regroupant les observations de la littérature, et celles du Service, nous trouvons parmi les malades opérés selon le procédé de GLENN :

7 bons résultats.

1 résultat très moyen (MAR... Isabelle).

4 décès, dont 3 sont en fait à retenir; le 4ème ayant eu lieu (cas de KEIRLE) dans des circonstances opératoires très particulières qui peuvent autoriser à le classer à part.

Si l'on obmpare ces résultats à ceux des anastomoses systémique-pulmonaires, l'impression d'ensemble est nettement plus favorable. Ce fait s'explique par les meilleures conséquences circulatoires réalisées par l'anastomose cavo-pulmonaire, par rapport à celles de l'anastomose de BLALOCK, en regard de la maladie d'Ebstein où la fonction des cavités droites est défaillante.

En effet ses avantages sont les suivants (39-53) :

- la dérivation du sang cave supérieur vers l'artère pulmonaire droite, court-circuitant les cavités droites a pour effet de diminuer la pression dans l'O.D. et de réduire le débit des cavités droites.

- elle évite une recirculation du sang, et ainsi ne surcharge pas le secteur pulmonaire en forçant de plus les artères pulmonaires à s'adapter à un régime systémique, et n'augmente donc pas le débit cardiaque gauche.

- elle assure l'oxygénation d'une plus grande quantité de sang.

Enfin,

- En cas d'insuffisance tricuspidienne, éventuellement présente, la réduction du flux auriculaire - approximativement de 1/3 - est capable aussi de diminuer cette insuffisance tricuspidienne.

- en cas de C.I.A. associée, la diminution de la pression auriculaire droite, et un meilleur retour veineux pulmonaire, tendent à inverser le gradient de pressions entre les oreillettes et le shunt droite-gauche sera réduit. Souvent même, un shunt gauche-droite peut, dans les suites, se développer progressivement, ce qui serait une indication à fermer la C.I.A. mais de préférence dans un second temps opératoire.

- en cas de troubles du rythme existant, la diminution du volume de l'oreillette droite en réduirait le risque.

C.- FERMETURE ISOLÉE DE LA C.I.A.

La fermeture isolée de la communication interauriculaire, intervention corrective d'une anomalie si fréquemment associée à la malformation de base de la maladie d'Ebstein, a pu être proposée comme intervention palliative de cette maladie, sur deux arguments :

Cette intervention se propose, en éliminant le shunt droite-gauche, de mettre à l'abri d'une maladie thrombo-embolique, soit par embolie paradoxale, soit secondaire à la polyglobulie réactionnelle à la désaturation.

La deuxième conséquence de la suppression du shunt auriculaire est d'augmenter les pressions auriculaires droites : et l'on serait en droit d'escompter par là que l'oreillette droit voyant sa fonction renforcée d'autant, jouerait le rôle d'un ventricule droit accessoire mais certes, le bénéfice qui pourrait être gagné par l'augmentation des pressions auriculaires le serait au prix d'une précipitation de la défaillance cardiaque.

WHRIGHT (63) qui fut à l'origine de cette proposition dans la maladie d'Ebstein, rapporte en 1954 un cas opéré avec succès, chez un jeune homme de 26 ans, cyanosé et qui est amélioré après fermeture d'un P.F.O. et d'une C.I.A. vraie associée.

A côté de ce succès, on ne relève dans la littérature qu'un seul autre cas d'amélioration : celui que cite BURCHELL (12) en 1955, au cours d'une conférence clinique et pathologique sur le sujet : il s'agit d'un homme qu'il suivit pendant 18 mois et chez lequel l'aggravation de la cyanose et de la dyspnée le décida à intervenir. Il trouva à l'intervention une large communication interauriculaire qu'il ferma. Pendant deux ans le malade fut nettement amélioré, mena une vie active, mais mourut au bout de ce temps dans un tableau de défaillance cardiaque.

Par contre, toujours au cours de cette conférence, le même auteur rapporte le cas d'un enfant ayant une maladie d'Ebstein, opéré à la suite d'un accident cérébral avec perte de connaissance, mais qui mourut dans les suites opératoires immédiates, n'ayant pas repris conscience. L'autopsie retrouve un infarctus cérébral. Cependant l'intervention pouvait être considérée, sur le plan hémodynamique; comme satisfaisante : la saturation artérielle périphérique en oxygène était revenue à la normale après la fermeture de la C.I.A.

Ces deux cas étaient cités à la suite de la communication de SCHUMACKER (12) qui rapportait l'observation d'une femme de 45 ans chez laquelle la maladie d'Ebstein était diagnostiquée sur les données cliniques, radiologiques, électriques. Le cathétérisme confirmait de plus l'existence d'un shunt auriculaire. A l'intervention on découvrit un très large P.F.O. qui fut suturé, mais il y eut décès au 2ème jour. L'autopsie montre que le P.F.O. était correctement fermé.

Les autres cas relevés dans la littérature sont aussi des échecs :

KILBY (34) en 1956, à propos de l'étude de 5 cas de maladie d'Ebstein, rapporte 2 cas de fermeture de shunt auriculaire : l'une chez une fillette de 6 ans ayant un P.F.O., l'autre chez une enfant de 13 ans, où coexistaient un P.F.O. et une C.I.A. vraie. Chez toutes deux, l'issue fut fatale immédiatement après la fermeture de la communication inter-auriculaire.

BAHNSON (2), essayant en 1965 de préciser les attitudes chirurgicales en fonction des données anatomo-pathologiques, rapporte le cas d'une fermeture de C.I.A. réalisée en 1956 : il s'agit d'un garçon de 12 ans, cyanosé. La fermeture de la C.I.A. est suivie de décès dans la période post-opératoire immédiate, le coeur ne s'adaptant pas du nouveau régime de pressions.

Dans le Service du Professeur SOULIE, aucune intervention de ce type n'a été réalisée dans la maladie d'Ebstein.

COMMENTAIRE

Il est aisé de faire la critique de cette méthode avec un recul suffisant, pendant lequel la connaissance du mécanisme physiologique si particulier de l'anomalie est venue éclairer les données anatomo-pathologiques : en effet, l'obstacle n'est pas tant d'ordre anatomique qu'hémodynamique : il existe, au niveau de la portion ventriculaire auriculariée, donc anatomiquement dans la "cavité" auriculaire, une colonne sanguine dont le mouvement est contraire à celui du sang venant de l'oreillette. Ainsi, l'obstacle à la circulation droite est intra-auriculaire et ne peut être vaincu par une augmentation des pressions auriculaires. Au contraire, cette augmentation des pressions auriculaires se transmet en amont dans les systèmes caves, aggravant d'autant la stase veineuse. La défaillance cardiaque droite est donc précipitée.

II.- INTERVENTIONS A VISEE CORRECTIVE

A.- OPERATION DE LILLEHEI-HARDY

L'idée première de LILLEHEI (29) dans la chirurgie plastique de correction de la maladie d'Ebstein, fut de sectionner les valves au ras du faux anneau, de les libérer, et de les rattacher à leur place normale.

En Décembre 1956, il décide de faire la première tentative de cette reconstruction à vision directe, sous C.E.C., chez un jeune garçon de 10 ans (29), cyanosé depuis la naissance, en défaillance cardiaque évoluant par poussées depuis 2 ans, avec aggravation de la cyanose finalement compliquée d'un accident vasculaire cérébral (hémiplégie droite avec aplasie) pour lequel il est hospitalisé : devant l'état désespéré du malade, l'intervention est décidée. Mais le malade meurt pendant l'induction anesthésique. Les chirurgiens pourront cependant faire un examen anatomique in situ. Le résultat de cette exploration fera suggérer une technique de réparation plus simple que celle envisagée : LILLEHEI propose en effet de faire une plicature extérieure en quartier d'orange de la portion auriculariséé, en suturant à points séparés le faux et le véritable anneaux tricuspidiens, et excluant ainsi cette paroi ventriculaire atrialisée vraiment très mince, qui ne saurait assurer une fonction ventriculaire efficace.

La mise au point de cette technique est confiée à HARDY, qui la réalise pour la première fois avec succès en 1963 et la publie en 1964 (27) avec 9 mois de recul. Dans l'intervalle, SCHIEBLER (52) avait rapporté en 1959, dans le même hôpital, deux cas de malformation d'Ebstein réparés suivant cette nouvelle méthode et qui se soldèrent par un échec.

Le protocole opératoire est le suivant : par une large auriculotomie droite, une série de fils est tendue, à points séparés, entre l'anneau véritable et la ligne spirale du faux anneau, de telle sorte qu'ils soient confondus, quand les points seront liés, excluant ainsi le segment de ventricule atrialisé. Mais les points, disposés régulièrement, sont aussi plus largement espacés sur le véritable anneau que sur la ligne d'attache valvulaire; ce qui offre l'avantage de distribuer les valves septale et postérieure de façon égale sur la zone de circonférence interessée du véritable anneau en regard de la ligne spirale. Il en résulte une série de nombreux petits plis créés sur cet anneau quand les points sont liés. Une suture continue ferme finalement la nouvelle ligne d'attache et enfouit les plis.

Ainsi, au terme de cette réparation, les valves septale et supérieure, petites, se retrouvent insérées à une place normale. La circonférence de l'anneau dilaté est rétrécie, adaptée à la taille réduite de ces valves, de telle sorte qu'elles coaptent de façon étanche, avec la grande valve antérieure, malgré leur point de rencontre excentrique : enfin et surtout, la chambre d'expansion anormale du ventricule auricularisé, est exclue, supprimant ainsi le barrage hémodynamique qu'elle réalisait.

Dans la littérature nous avons retrouvé à côté du premier succès rapporté par HARDY, cinq autres cas de malformation d'Ebstein opérés suivant cette technique et avec des résultats variables, où les succès et les échecs s'équilibrent.

Nous reprendrons d'abord celui de HARDY, puis nous résumerons les autres; enfin, nous rapporterons un cas réalisé avec succès à la clinique de chirurgie cardio-vasculaire de l'hôpital Broussais.

Dans l'observation de HARDY (27), il s'agit d'une femme âgée de 42 ans lors de son hospitalisation en Mars 1963. A 20 ans, elle est refusée au cours d'une visite d'embauche, à cause d'un souffle cardiaque. Malgré une fatigabilité rapide, une dyspnée facile et des épisodes d'étouffements nocturnes, elle est assez bien jusqu'à un âge avancé. Cependant, la tolérance de la cardiopathie finit par se dégrader progressivement et à tel point que dans les derniers moments, cette femme doit s'aliter fréquemment dans la journée, à cause d'une fatigue extrême, de palpitations et de douleurs thoraciques antérieures largement étendues.

A l'examen physique, la malade n'est pas cyanosée, on note seulement une érythrose des pommettes. A la palpation thoracique, la pointe, abaissée donne un choc faible et étalé. L'auscultation fait entendre :

- un S.S. 4/6 à la partie basse du sternum, irradiant bilatéralement dans les 3ème et 4ème E.I.C., et dans l'espace interscapulaire.
- un dédoublement serré du 2ème bruit, avec composants pulmonaire diminuée.
- un galop (=3ème bruit du coeur).

T.A. : 100/70.

Le pouls est à 68/min. - régulier.

Les clichés radiologiques montrent une augmentation du volume cardiaque, d'aspect globuleux; le pédicule est étroit, la vascularisation pulmonaire est diminuée. Les tracés E.C.G. montrent un B.B.D., avec un délai variable dans le temps de conduction, et inconstamment un bloc du 1er degré et un rythme nodal.

Lors du cathétérisme cardiaque droit, la sonde passe dans une énorme oreillette droite s'étendant à gauche de la colonne vertébrale et avec difficulté, dans le ventricule droit bas, il existe des pressions auriculaires, des accès de tachycardie ventriculaire cèdent avec le retrait momentané du cathéter.

Le cathéter franchit aussi une communication interauriculaire haute. Un shunt bidirectionnel à cette étage est mis en évidence avec 3 vol. pour 100 d'enrichissement en O2 dans l'oreillette droite et une désaturation artérielle humérale à 90%. L'électrode-cathéter permet d'enregistrer des complexes ventriculaire à gauche du rachis, avec enregistrement simultané de pressions auriculaires, établissant ainsi le diagnostic de maladie d'Ebstein. Il n'existe pas de gradient diastolique ni systolique entre l'O.D. et le V.D. et les pressions dans le V.D. et l'A.P. sont normales, basses.

g L'angiographie montre l'image d'une O.D. énormément dilatée, un shunt droite-gauche auriculaire et une petite chambre ventriculaire droite composée presque exclusivement par la chambre de chasse. En reprenant le film après l'intervention, il apparaît nettement que la chambre ventriculaire auricularisée se distend paradoxalement lors de la systole auriculaire.

A l'intervention, le coeur est manifestement augmenté de volume, l'oreillette droit constitue presque la totalité de la face antérieure, les vaisseaux coronaires droits, déplacés vers la gauche suivent le sillon d'attache anormal de la tricuspide. Les vaisseaux coronaires gauches suivent normalement le sillon interventriculaire, mais celui-ci se trouve plus postérieur et gauche par suite de la rotation du coeur qu'entraine le volume considérable du coeur droit.

Le V.D. fonctionnel est réduit à la chambre de chasse, d'apparence musculaire normale, les artères pulmonaires sont molles, avec de faibles pulsations, Surtout le ballonnement paradoxal de la chambre ventriculaire atrialisée à chaque contraction auriculaire retient l'attention.

L'O.D. contient 2 litres de sang.

Il existe une C.I.A. Type O.S. de 3 cm.

La malformation de l'appareil tricuspidien est conforme à la description habituelle. Il est reconstruit suivant la technique exposée précédemment. La communication interauriculaire est fermée.

Après fermeture de l'auriculotomie, le coeur continue à battre, plus vigoureusement. Exclu de la circulation, le sac vide de la chambre ventriculaire atrialisée, se contracte encore faiblement avec le ventricule mais ne retarde plus le remplissage auriculaire en se distendant paradoxalement. L'oreillette plus petite a des ondes de contraction ordonnées.

Les suites opératoires sont simples; l'amélioration d'emblée sensible; la malade revue 9 mois plus tard mène une vie normale, ne se plaint plus ni de fatigue, ni de palpitations, ni de dyspnée nocturne.

A l'examen : le choc de la pointe est visible. Il n'y a plus de souffle. Le 2ème bruit pulmonaire est plus intense. Aucun signe périphérique de l'insuffisance cardiaque droite.

Les clichés radiologiques montrent une franche diminution du volume du coeur. Le tracé électrique est en rythme sinusal. Un cathétérisme de contrôle fait 6 mois après l'intervention indique un bon fonctionnement valvulaire; la pression auriculaire droite moyenne est de 5, donc dans les limites de la normale. Le débit pulmonaire et le débit cardiaque systémique sont normaux au repos et à l'effort : le shunt est bien supprimé.

Les données de l'électro-catheter attestent la position anatomique normale de la valve et l'élimination de la chambre d'expansion anormale.

Avant cette observation princeps de HARDY, SCHIEBLER (52), dans le même hôpital, fait une revue de 23 cas personnels pour discuter du diagnostic et des aspects chirurgicaux de cette anomalie; et à ce propos, il rapporte deux cas de maladie d'Ebstein où la réparation est faite suivant la technique de plicature suggérée par LILLEHEI. Des précautions particulières étaient prises lors de la mise en place des points de suture afin de ne pas interrompre le faisceau de conduction anormal décrit par LEV et Col. Dans un cas avec syndrome de WOLFF-PARKINSON-WHITE. Cependant aucun des deux malades ne survie : ils meurent dans les suites immédiates, le premier souffrant de tachycardie paroxystique, le deuxième de défaillance cardiaque irréductible au traitement médical.

Ultérieurement, après le succès encourageant de HARDY, BAHSON (2) rapporte en 1965, 3 nouveaux cas de maladie d'Ebstein ainsi réparée, avec 2 bons résultats et un décès.

Le premier malade est un jeune homme de 17 ans, cyanosé, l'intervention a lieu en Mai 1964. Au cours de l'exposition des lésions, on note un B.A.V. intermittent. Reconstruction de l'appareil tricuspidien, avec réparation d'une valve fenestrée. Fermeture d'un foramen oval perméable: un pacemaker externe aide à franchir le cap post-opératoire. Ultérieurement le résultat est bon.

Le deuxième malade est encore un jeune homme de 17 ans, cyanosé qui s'accroupit et a des syncopes. L'intervention est réalisée en Juillet 64; au cours de l'intervention, on note une arythmie intermittente, des passages de bloc partiel à bloc complet, aved rythme nodal et ventriculaire.

L'appareil valvulaire tricuspidien est remis en place, par plicature extérieure de la chambre ventriculaore atrialisée. L'orifice est rétréci pour corriger la régurgitation. Le résultat ici encore est bon.

Chez le 3ème malade, un petit garçon de 7 ans, cyanosé depuis sa première année, l'intervention est tentée en Juillet 1964 : la valve tricuspide est réinsérée à l'anneau normal, un petit foramen ovale est suturé. Mais l'exploration des lésions révélait une valve septale adhérente de façon diffuse au septum. Les valves antérieure et postérieure répondaient à la description habituelle.

Dans les suites opératoires immédiates, les signes d'une défaillance cardiaque droite sont manifestes et entrainent la mort deux heures après l'intervention.

A l'autopsie, la valve tricuspide semble incontinente. Dans ce cas, BAHNSON (2) pense qu'une tentative de reconstruction valvulaire était vouée à l'échec et qu'un remplacement valvulaire par prothèse aurait été meilleur. Nous y reviendrons.

Pour terminer la revue des cas de maladie d'Ebstein opérés suivant la technique de LILLEHEI-HARDY, nous rapporterons celui qui a été exploré dans le Service du Professeur SOULIE, à l'Hôpital Broussais et opéré dans le Service du Professeur DUBOST, au centre de chirurgie cardiaque de ce même hôpital.

OBSERVATION

HOC... Jean-Marie
Né le 8 Juillet 1941
Vu et hospitalisé pour la première fois dans le Service du Professeur SOULIE, en Novembre 1964, âgé de 23 ans; marié, père de deux enfants, il exerce le métier de représentant de commerce.

ANTECEDENTS :

La mère a accouché normalement de cet enfant, au terme d'une grossesse sans incident. Cri immédiat. Mais l'enfant est cyanosé à la naissance et cette cyanose persiste dans la période post-natale jusqu'à la 6ème semaine. Cependant la malformation cardiaque passe inaperçue à ce stade.

Il n'existe aucun antécédent de cardiopathie congénitale ou autre malformation dans la famille.

La cardipathie sera soupçonnée à l'âge de 4 ans, date à laquelle le médecin scolaire signale une "anomalie auscultatoire". La cyanose réapparait progressivement vers l'âge de 5-6 ans, étayant cette hypothèse. Et c'est à l'âge de 9 ans que le diagnostic d'une maladie d'Ebstein est évoqué sur l'existence d'un souffle systolique mésocardique légèrement frémissant :

- d'une cyanose discrète,
- d'un coeur globalement augmenté de volume,
- et des signes électriques d'hypertrophie auriculaire droite et de bloc incomplet droit.

Le cathétérisme cardiaque fait 7 ans plus tard confirme ce diagnostic.

AUTRES ANTECEDENTS :

Des manifestations goutteuses (siégeant au gros orteil droit ou gauche) apparaissent vers l'âge de 18 ans et évoluent à la fréquence de environ une crise tous les trois mois.

Deux accidents hémorragiques digestifs surviennent à 16 mois d'intervalle; le premier en Février 63 : hématémèse de sang noir puis rouge, accompagnés de noeléna. Les clichés gastriques faits 8 jours pous tard ne montrent pas de lésion organique. Le second, de même type, en Juin 1964 : de nouvelles investigations radiologiques ne montrent pas plus d'image anormale.

Le malade est hospitalisé dans le Service en Novembre 1964.

A l'EXAMEN CLINIQUE :

Il s'agit d'un homme bien développé, mesurant 1,72 M, avec un poids de 68 Kgs.

La dyspnée d'effort est discrète, apparaissant après la montée de 2 ou 3 étages. Il existe de plus des palpitations à l'effort et spontanément, et des douleurs thoraciques en barre, non constrictives, survenant à la marche et ne cédant pas à l'arrêt de l'effort.

La cyanose généralisée, qui s'est progressivement accentuée au cours de l'évolution, s'accompagne maintenant d'un hippocratisme digital très marqué.

Il n'existe pas de déformation thoracique.

La palpation est normale.

L'auscultation laisse entendre :

- un souffle systolique de siège xyphoïdien, localisé sans irradiations; peu intense, côté à 2/6; de timbre doux augmentant en inspiration.
- un clic protosystolique.
- un bruit sourd protodiastolique.

La T.A. est de 10/6.

Les pouls sont tous perçus.

Pas de signes périphériques d'insuffisance cardiaque droite.

On note quelques éléments purpuriques aux membres inférieurs.

EXAMEN RADIOSCOPIQUE :

De face : le coeur est très augmenté de volume, avec un important débord droit. L'arc inférieur gauche est long, un peu flottant; l'arc moyen gauche, court. Avec cette énorme masse cardiaque contraste un pédicule vasculaire normal.

En O.A.G., les cavités droites font fortement saillie en avant; en arrière la saillie des cavités gauches (peut-être les droites) est moindre.

Les artères pulmonaires droite et gauche sont normales.

La vascularisation pulmonaire semble normale.

ELECTROCARDIOGRAMME :

Le tracé montre un rythme sinusal, régulier, 100 par minute.

Les ondres P ont une amplitude de 6 mm :
leur durée est de 16/100.

L'espace P.R. est à 20/100.

L'axe de Q.R.S. est à + 150°.

Il existe un bloc de branche droit.

Donc tracé évocateur de maladie d'Ebstein.

HEMODYNAMIQUE :

Le cathétérisme des cavités droites avait été fait à Nancy en 1957. Les résultats nous en ont été aimablement communiqués :

I.- Trajet des sondes :

a.- à l'étage auriculaire :

1.- la sonde dessine une très vaste boucle apparemment entièrement auriculaire.

2.- La sonde pénètre dans une C.I.A.

b.- à l'étage ventriculaire :

la tricuspide est en position très anormale haut situé, à 5 cms au dessus du point G.

II.- Morphologie des courbes :

La courbe auriculaire droite montre deux sommets inégaux a et n, l'onde V très ample en dôme étant caractéristique de reflux tricuspidien.

III.-

Pressions			Saturations
V.C.S.			19,72
V.C.I.			19,35
O.D. proximale	7/3	5	19,84
V.D. proximal	12/0		19,11
V.D. distal			17,76
A.P.	9/4	6	19,60
A.P.D.	9/4	6	
C.P.	3/1	2	
O.G.	3/1	2	27,68
V.P. S.G.	3/1	2	28,17
A.F.			24,74

SATURATION PERIPHERIQUE DE REPOS : 86 %

Devant l'ensemble de ces résultats, on porte le diagnostic de naladie d'Ebstein, avec désaturation artérielle périphérique par shunt droite-gauche auriculaire.

AUTRES EXAMENS DE LABORATOIRE :

Numération globulaire : 8.160.000 globules rouges
avec taux d'hémoglogine à 140%.
6.000 globules blancs
166.000 plaquettes /mm3.

Vitesse de sédimentation : 1/4 - 1/2.

Albuminurie : 3 g./24 H.

H.L.M. : 66.000 H / minute.
1.200 L /

Urée sanguine : 0,35 g./l.

Au terme des investigations cliniques, cyanose, radiologiques, gros coeur sans hypervascularisation pulmonaire, et surtout électriques, H.A.D. et B.B.D., le diagnostic de maladie d'Ebstein est confirmé par la cathétérisme.

Devant l'importance de la polyglobulie avec tous les risques de complications qu'elle comporte, le volume cardiaque déjà fortement impressionnant et profitant de l'actuelle bonne tolérance de la cardiopathie (pas de signe d'Insuffisance Cardiaque Droite), une réparation complète de la malformation est envisagée suivant la technique de LILLEHEI-HARDY.

L'intervention est réalisée le 26.2.65 par le Professeur DUBOST.

COMPTE RENDU OPERATOIRE

Sternotomie médiane verticale.

A l'ouverture du péricarde, l'oreillette droite gigantesque et très tendue, dans laquelle la pression s'inscrit à 25 mm/Hg. Cette oreillette qui remplit à tendre le sac péricardique, masque toutes les structures cardiaques voisines.

Mise en route de la circulation extracorporelle.

Large auriculotomie droite horizontale.

La valve antérieure est très étalée, très grande, plus grande que la normale et s'insérant en position normale sur le vrai anneau tricuspidien, en avant. Par contre, les deux autres valves septale et postérieure sont beaucoup plus profondes atrophiques et s'insérant beaucoup plus bas dans la cavité du ventricule.

Après avoir repéré le véritable anneau tricuspidien, une série de 13 fils de spéchilène est passée dans la zone de fixation de ces deux valves septale et postérieure, et, delà, dans l'anneau tricuspidien; chacun de ces fils est noué de manière à ce que les deux anneaux, le vrai et le faux, se rejoignent en bonne position.

A ce moment, on voit que l'appareil tricuspidien se gonfle sous l'ondée sanguine aux dépens particulièrement de la grande valve qui est la seule bien constituée, les deux autres, qui sont hypoplasiques, ne donnent qu'une faible impression de ballonnement.

On a craint à plusieurs moments d'avoir déclenché un B.A.V. par suite de la mise en place de joints dans le voisinage immédiat du sinus coronaire En fait, ces craintes sont injustifiées, mais elles ont cependant légitimé la mise en place des électrodes de pacemaker externe pour parer à toutes les éventualités dans la période post-opératoire.

Il existe en outre une C.I.A. du type ostium secondum de la taille du pouce qui va être aveuglée par une série de points séparés en U.

L'oreillette est ensuite fermée par un double surjet qui en assure d'emblée l'hémostase.

Durée C.E.C. : 1 h 30.

Diminution considérable du volume de l'O.D. La pression s'inscrit entre 5 et 10 mm de Hg.

Le coeur est en F.A. Il n'y a pas d'apparence de bloc.

Le rythme cardiaque est aux environs de 90/100 et irrégulier.

La T.A. se situe à 120/80 mm Hg.

Fait remarquable, le malade a rosi de façon très spectaculaire et sa P. 02 qui était à 60 mm Hg au début de l'intervention est passée à 100 mm Hg.

Fermeture du péricarde sur un drain aspiratif.

SUITES OPERATOIRES :

Des plus simples sur le plan clinique, nette diminution de la cyanose:

6.700.000 G.R. le 19.2.64

5.100.000 G.R. le 2.3.64

4.700.000 G.R. le 10.3.64

Les E.C.G. post-opératoires ont montré la persistance jusqu'au 6 Mars d'une F.A. A cette date, on notait que le rythme était redevenu sinusal, l'espace P.R. semblait légèrement allongé 24/100. Nette diminution du voltage de l'onde P, et troubles de la repolarisation ventriculaire, surtout nets en V3-V4.

Le 8 Mars, survenue d'un rythme de LUCIANI WENCKEBACH, qui devait persister jusqu'au 11 Mars. Depuis lors à nouveau en F.A.

Traitement antibiotique systématique post-opératoire.

Corticothérapie.

Anticoagulants (Pindione).

Le 18 Mars, le malade quitte le Service de Chirurgie. Durant l'hospitalisation post-opératoire en médecine, on note :

à l'auscultation :

- dédoublement de B1
- dédoublement de B2
- petit souffle systolique latéro-sternal gauche.

sur le tracé électrique :

- A.C. par F.A. 80/100/Min.
- diminution de l'amplitude de Q.R.S. dans les plans frontal et horizontal.

Le chiffre des globules rouges est pratiquement revenu à la normale :

4.600.000 le 18 Mars, avec 90% d'hémoglobine.

5.100.000 le 30 Mars, avec 95% d'hémoglobine.

Les troubles rénaux régressent :

albuminurie : 1,35 g/24 h.

H.L.M. 5.068 H / minute.
966 L /

Le malade sort le 1er Avril 64, en bonne condition. Il sera suivi de très près, de façon systématique pendant la première année.

En Juin 65, soit 4 mois après l'intervention : il n'y a pas de signes fonctionnels, pas de cyanose, l'hippocratisme est le même.

Les G.R. atteignent le chiffre de 6.100.000.

Auscultation : dédoublement des 2 bruits : S.S. 2/6 mésocardiaque.

En scopie : il n'y a une nette diminution du D.D.

Les poumons sont normaux.

Noter : albuminurie 0,25 g./l.

Au début d'Octobre, soit 7 mois après l'intervention le résultat est jugé excellent. Libre de tout S.F. Cyanose et hippocratisme très diminués. L'auscultation cardiaque et le tracé électrique sont identiques. L'albuminurie persistante.

Enfin revu juste un an après l'intervention, le 26.2.66, il assume une activité normale. Très grosse diminution de la cyanose et de l'hippocratisme. 6.300.000 G.R.

A l'auscultation : rythme à 4 temps.

micro SS à l'inspiration, à la tricuspide.

Diminution nette du V.C. en scopie, convexité de la partie supérieure de l'A.I.G., cinétique un peu flottante.

A l'E.C.G. : toujours en I.A. Les complexes Q.R.S. ont repris un peu d'amplitude.

Signes rénaux :

albuminurie	0,30 g/L
Urée :	0,20 g/L
P.S.P.	73 %.
Van Slyke	62,15 %.

A signaler en outre la disparition des crises de goutte depuis l'intervention.

OBSERVATION

Un fait saillant attirait l'attention des chirurgiens dans n'anatomie pathologique de la malformation d'Ebstein : la valve antérieure, anormalement large, est cependant attachée en bonne position à l'anneau auriculo-ventriculaire vrai. Il était donc tentant de tirer parti de cette donné anatomique pour réaliser une valvuloplastie, avec un triple avantage (27).

1.- En fixant les valves postérieure et septale à l'anneau véritable, l'appareil tricuspidien se retrouve en place normale interauriculo-ventriculaire, avec un fonctionnement valvulaire étanche assuré par la grande valve dont le développement exagéré compense la taille réduite des deux autres valves.

2.- L'exclusion, par plicature externe, de la poche ventriculaire auricularisée d'extrême minceur, écarte le risque très lourd d'anévrisme ventriculaire qui existerait si cette poche était restituée à la cavité ventriculaire, comme le proposait la première technique de désinsertion valvulaire suivie de reposition.

3.- Enfin, il n'y a pas d'incorporation de matériel prothétique dont la tolérance à longue échéance est encore incertaine.

Cette valvuloplastie permet donc de restaurer un coeur droit aussi proche que possible de son anatomie normale. Sa fonction est, elle aussi, sensiblement normale. Certes, la cavité ventriculaire droite se trouve réduite mais nous avons vu que le rôle du ventricule droit intervient peu dans la circulation pulmonaire, si il n'y a pas d'obstacle en aval et si le remplissage auriculaire est normal. En effet, le flux auriculaire traversant le ventricule en diastole est alors directement chassé dans l'artère pulmonaire; et la systole ventriculo ne fait qu'assurer le complément d'évacuation du sang admis dans la cavité ventriculaire.

HARDY (27) pense que cette valvuloplastie est possible dans presque tous les cas de maladie d'Ebstein, ou qu'elle doit au moins avoir une place plus large que les corrections par prothèse valvulaire.

D'autres auteurs, en particulier BAHNSON (2-38) sont plus nuancés et soulignent que certaines conditions anatomiques sont indispensables à sa réalisation : il faut en effet que les valves postérieure et septale présentent une certaine partie libre nettement individualisée pour compléter le jeu valvulaire de la valve antérieure; il faut aussi que l'attache distale des cordages soit normale sauvegardant l'élasticité nécessaire de ces cordages. Aussi dans les formes anatomiques où une des valves postérieure ou septale ou bien les deux sont adhérentes de façon diffuse à la paroi ventriculaire ou septale, la technique de LILLEHEI-HARDY est vouée à l'échec; de même si l'attache anormale des cordages entrave un jeu valvulaire insuffisant. Le 3ème cas de valvuloplastie que nous avons vu précédemment rapporté par BAHNSON, et qui se soldait par un échec, illustre cette remarque. De même, dans deux autres cas de sa série sur la chirurgie dans la maladie d'Ebstein en fonction de l'anatomie pathologique, il souligne le fait qu'une intervention plastique était impossible. Ces deux malades, morts l'un après une tentative de fermeture de C.I.A., l'autre d'anastomose cavo-pulmonaire, présentaient à l'autopsie une détérioration très importante de la valve septale, très atrophique et attachée de façon très diffuse à la fois sur la paroi septale et la paroi ventriculaire.

Certes chaque fois que les conditions anatomiques le permettent, l'opération préconisée par HARDY est la plus appropriée, mais il est des cas cependant où la prothèse valvulaire est le seul recours capable d'assurer une fonction tricuspidienne satisfaisante. Les deux techniques ont donc leur place et leur utilité propres dans la chirurgie de la maladie d'Ebstein quand par ailleurs, les conditions générales du malade permettent d'envisager une chirurgie réparatrice.

B,- LES PROTHÈSES VALVULAIRES

Nous ne ferons à ce propos qu'une revue des cas rapportés dans la littérature. En effet, dans le Service du Professeur SOULIE, aucun des malades ayant une maladie d'Ebstein, n'a été opéré suivant cette méthode. (*)

L'intervention (38) consiste en l'excision de l'appareil tricuspidien anormal et la mise en place d'une prothèse fixée à l'anneau auriculo-ventriculaire normal. Après la mise en marche de la C.E.C., l'abord se fait, soit par sternotomie médiane, soit par thoracotomie droite (6), et l'appareil tricuspidien est exposé par auriculotomie droite. Le choix du type de la valve est fonction des préférences et des habitudes des chirurgiens; certains ont leur modèle propre, d'autres emploient plus couramment la valve de STARR habituelle (Type mitral).

En l'espace de 3 ans, 7 cas de prothèses valvulaires sont rapportés dans la maladie d'Ebstein. Nous les reprendrons en suivant leur ordre de publication.

Les premiers BARNARD et SCHRIRE (6) rapportent en 1963, soit avec 1 an 1/2 de recul après l'intervention, deux cas de maladie d'Ebstein corrigée par la mise en place d'une prothèse valvulaire d'un modèle conçu par eux : valve lenticulaire U.C.T. (University of Cage Towa), dont le modèle primitivement réalisé pour remplacer la valve mitrale est quelque peu modifié dans sa forme pour être adapté à la tricuspide. En 1965, dans le cadre d'une revue (7) de tous leur cas de cardiopathies valvulaires corrigées par la valve U.C.T., ils reprennent, avec alors un recul de 3 ans, des deux cas de maladie d'Ebstein : pour le premier, le succès est confirmé, le deuxième malade, lui, s'il est toujours en vie, ne se trouve cependant pas amélioré.

Dans la première observation; il s'agit d'un jeune noir examiné pour la première fois en Février 1961 à l'âge de 2 ans 1/2 : le diagnostic de maladie d'Ebstein est porté. Le cours de l'évolution, marqué par une aggravation de la cyanose, des signes de défaillance cardiaque mal contrôlés par le traitement médical, décident à intervenir. L'opération a lieu en Décembre 1962. A l'intervention, l'oreillette droit est très augmentée de volume. Il existe un foramen ovale perméable. La tricuspide est malformée et déplacée vers le bas suivant la description habituelle de la malformation.

(*) Depuis la rédaction de ce travail, un malade du Professeur SOULIE a été opéré (valve de STARR) par le Professeur DUBOST avec un bon résultat immédiat post-opératoire.

Une valve type U.C.T., de taille moyenne (3,80 cm2) est suturée suivant la circonférence de l'anneau normal, sauf dans la région du sinus coronaire, où la ligne de suture dévie du sillon auriculo-ventriculaire de telle sorte que le sinus situé au-dessous de la valve, s'ouvre ainsi directement dans le V.D.

Le P.F.O. est fermé dans le même temps. Les suites opératoires sont légèrement troublées par la survenue d'une tachycardie supraventriculaire réduite par la Digitaline.

Trois mois après l'intervention, le malade est asymytomatique. La cyanose a complètement disparu. Il mène une vie normale pour un garçon de son âge.

Ultérieurement, deux cathétérismes de contrôle, un an et deux ans après l'intervention, montre une fonction valvulaire satisfaisante avec une hémodynamique à peu près normale.

Trois ans après l'intervention, l'enfant, alors âgé de 6 ans 1/2, est en parfait état.

La deuxième observation est celle d'un jeune blanc examiné pour la première fois à l'âge de 20 ans. Le diagnostic de maladie d'Ebstein suspecté cliniquement est alors confirmé par le cathétérisme. En l'espace de 5 ans, l'état du malade se détériore gravement et aboutit au tableau de grande insuffisance cardiaque avec ascite et gros oedèmes ne réagissant plus aux traitements médicaux; le coeur passe, au cours de cette évolution, en arythmie complète. Aussi l'intervention est décidée, elle a lieu en Février 1963.
A l'intervention, les anomalies rencontrées sont typiques de la maladie d'Ebstein.

L'appareil valvulaire est excisé dans sa totalité et remplacé par une valve lenticulaire U.C.T., plus large que dans le premier cas (4,83 cm2); le mode de fixation est le même.

Dans les suites opératoires, l'amélioration est lente.

Trois semaines après l'intervention, la pression veineuse jugulaire a diminué, le volume cardiaque s'est un peu réduit, mais il persiste une ascite, obligeant à des ponctions itératives, et des oedèmes périphériques.

Un an après l'intervention, un cathétérisme et une angiographie de contrôle montrent une fonction insuffisante de la valve tricuspide et du V.D. Aussi le malade est-il réopéré : à l'intervention, un énorme caillot est trouvé dans l'O.D. d'où il est extrait, mais la valve n'est pas remplacée.

Trois ans après la première intervention, le malade est toujours en vie, mais ses conditions sont inchangées. L'absence d'amélioration est probablement due au mauvais état du ventricule droit très modifié, et à la taille inadéquate de la valve tricuspide.

En 1964, CARTWRIGHT et Col. (9), rapportent à leur tout un cas de maladie d'Ebstein corrigé avec succès par une prothèse valvulaire d'un type qui leur est également propre.

Il s'agit d'un homme de 49 ans, se présentant avec une dyspnée sévère une cyanose importante qui ne faut que s'aggraver, s'accompagnant d'un hippocra - tisme digital. Les signes de défaillance cardiaque, droite et gauche, sont modérés. Le tracé électrocardiographique montre un syndrome de W.P.W, du Type B. Le diagnostic de maladie d'Ebstein est confirmé sur les données du cathétérisme, de l'angiocardiographie sélective et de l'E.C.G. intracardiaque. Il s'y associe une C.I.A. shuntant droite - gauche.

L'opération a lieu en Mai 1966.

Après fermeture par suture simple de la C.I.A., l'appareil tricuspidien est excisé dans sa totalité. Et une prothèse valvulaire à bille et double cage est suturée au niveau de l'anneau auriculo-ventriculaire normal, y compris dans la région du S. Coronaire. La technique utilisée est calquée sur celle qui est employée pour l'insertion de prothèse aortique ou mitrale; Le calibre de la prothèse tricuspidienne est ici de 4,91 cm2, soit une surface égale approximativement à 60% de la surface moyenne d'une tricuspide d'adulte.

Les suites opératoires sont troublées par une infection pulmonaire immédiate et au 9ème jour par une désunion des fils employés pour fermer le sternum Après traitement approprié, la guérison est obtenue rapidement.

Le contrôle hémodynamique après la chirurgie est excellent.

l'E.C.G. post-opératoire montre une tachysystolie auriculaire 3/1. Le traitement digitalique est poursuivi, sans que l'on tente une régularisation.

Cinq mois après l'intervention, le malade est en bonne condition, proche de la normale. L'E.C.G. montre un bloc spontané à un rythme sinusal; mais il existe cependant un bloc de branche droit.

En 1965, LILLEHEI (38) rapporte 3 nouveaux cas opérés dans son Service. Le type de prothèse utilisé est la valve de STARR du modèle employé ordinairement pour la mitrale. L'originalité de l'intervention par rapport aux précédentes réside dans la fermeture différée de la C.I.A. associée, afin de permettre une adaptation physiologique plus graduelle de la paroi extrêmement mince de la chambre ventriculaire atrialisée rendue à une fonction ventriculaire normale.

Dans la première observation, il s'agit d'un jeune garçon âgé de 14 ans, opéré en Janvier 1963, dès que les examens cliniques, radiologique, électrocardiographique et le cathétérisme confirment la réalité de la maladie d'Ebstein. Le tracé électrique montre un bloc de branche droit. La pression dans l'O.D. est de 8/3 mm Hg. L'indication opératoire est portée sur l'importance de la dyspnée, la cyanose sévère avec hippocratisme, le taux d'hématocryte à 73, un dosage d'hémoglobine élevé à 26 g., et une récente hématémèse de grande abondance.

A l'intervention, l'oreillette est très dilatée, le ventricule droit est large, dilaté et flasque. L'exploration digitale ne perçoit pas de jet de régurgitation sur la tricuspide. L'aspect des valves antérieure septale correspond à la description habituelle; par contre, la valve postérieure semble être complètement absente. L'appareil tricuspidien malformé est excisé et remplacé par une valve de STARR 3-M fixée sur l'anneau auriculo-ventriculaire vrai. La C.I.A. d'une taille de 2 cms. siégeant dans la fosse ovale est respectée.

Le coeur est défibrillé; le bon fonctionnement de la valve est tout de suite évident, cependant le coeur est en bloc auriculo-ventriculaire complet; ce qui oblige à placer sur la face antérieure du V.D. une électrode myocardique. Et leur coeur est entrainé par un pacemaker externe, afin d'assurer une pression atérielle suffisante. La cyanose diminue immédiatement, mais sans disparaître tout-à-fait, ce qui laisse à penser que la C.I.A. sert de soupape en shuntant : droite-gauche.

Dans les suites opératoires, l'amélioration n'a été que de quelques heures, puisque au cours de la première nuit suivant l'intervention, une trachéotomie est faite devant la polypnée et la cyanose qui s'aggrave; la pression veineuse est alors de 34 cms d'eau. Au matin du 2ème jour, le malade fait un collapsus qui, malgré les vaso-presseurs, se complique d'un arrêt cardiaque. Un massage cardiaque externe permet au coeur de battre de nouveau. Mais cependant, le malade meurt dans la même journée.

A l'exmane nécropsique, la prothèse valvulaire est bien insérée, en bonne position sur l'anneau auriculo-ventriculaire. Les poumons sont très congestifs, présentant des zones d'atélectasie des 2 côtés, probablement avec pneumonie diffuse.

La deuxième observation est celle également d'un jeune garçon, âgé de 12 ans, opéré en Avril 1964 dès que le diagnostic de maladie d'Ebstein est prouvé. Il existe une C.I.A. à shunt bi-directionnel avec prédominance du shunt droite-gauche et désaturation artérielle périphérique : 80,5 %. L'E.C.G. montre une hypertrophie ventriculaire droite avec W.P.W.; de type B.

L'indication opératoire est portée sur le retard de développement et surtout sur l'activité extrêmement limitée en raison de palpitations, de l'obligation à s'accroupir fréquemment, et de douleurs thoraciques, survenant dès que le malade est debout.

A l'intervention, la malformation est de type habituel. L'appareil tricuspidien est excisé dans sa totalité et remplacé par une valve de STARR mitrale N° 4. Une innovation par rapport au cas précédent : ici, la fermeture différée de la C.I.A. est prévue dans le même temps opératoire par la mise en place d'une valve à clapet fixée sur le pourtour de la communication auriculaire, de telle sorte qu'un seul courant droite gauche soit possible pour servir de soupape; et que, si la pression auriculaire gauche plus élevée maintienne la valve fermée. En fin d'intervention, le coeur repart en bloc auriculo-ventriculaire complet. Un pacemaker externe relié à une électrode myocardique entraine le coeur de façon à assurer une pression artérielle suffisante.

Les suites opératoires ne sont troublées par aucune complication. Cependant le B.A.V. complet persiste. Un shunt droite-gauche persiste un certain temps, cessant au 13ème jour après l'intervention : la saturation artérielle périphérique est alors passée de 86,4 % le premier jour à 96,3 %. Au bout d'un mois d'entrainement électrosystolique par pacemaker externe, le B.A.V. persistant, il est donc décidé d'implanter un pacemaker interne; ce qui est fait sans incident particulier. En Juin, soit un mois plus tard, ce pacemaker est déchargé sans inconvénient.

Un examen de contrôle fait 9 mois après l'intervention trouve un sujet en bonne condition, ne se plaignant d'aucun trouble.

Quant à la troisième observation, elle se limite à une brève présentation faite au terme de la publication. Elle concerne un jeune enfant de 6 ans, d'un poids de 17 Kgs.et chez lequel une valve mitrale d'adulte a pu être mise en place (taille 3 M STARR) sans aucune difficulté. L'indication opératoire est portée sur la répétition fréquente de crises de tachycardie sévère. En outre, la valve est suturée sur l'anneau auriculo-ventriculaire, sauf dans la région du sinus coronaire, où elle est fixée de telle sorte que celui-ci débouche directement dans le ventricule droit. De plus, en raison du faible shunt droite-gauche pré-opératoire, la C.I.A. de type ostium secundum large, est fermée d'emblée. Les suites opératoires sont simples, libres de toute récidive de tachycardie. Mais certes, le recul du temps est trop bref pour permettre un jugement définitif.

Enfin, le dernier cas rapporté dans la littérature est celui de GUERON et Col. (25). Les auteurs communiquent l'observation de deux cas de maladie d'Ebstein, chez le frère et la soeur, avec tentative de correction chirurgicale par remplacement valvulaire prothétique chez l'un d'eux. Le frère meurt à l'âge de 20 ans dans un tableau de grande insuffisance cardiaque, aucun geste chirurgical n'a été tenté chez lui.

Une plus jeune soeur, âgée de 8 ans, a également une maladie d'Ebstein sévère, sans cyanose, confirmée par les données cliniques et hémodynamiques. L'intervention est aussitôt décidée. Elle a lieu en Octobre 64. La voie d'abord est une thoracotomie droite.

A l'intervention, l'oreillette droite est manifestement dilatée, avec distension importante des veines caves. L'exploration digitale perçoit un jet doux de régurgitation d'insuffisance tricuspidienne. La valve tricuspide est explorée par atriotomie droite. Les anomalies correspondent à la description classique.

L'exploration révèle de plus une communication interventriculaire de 6 mm de diamètre siégeant dans la portion musculaire du septum ventriculaire et qui, de l'avis des auteurs, ne devait pas être fonctionnelle étant recouverte de trabéculations enchevêtrées.

La valve antérieure est excisée, les valves septale et postérieure très hypoplasiques sont laissées. La C.I.A. est fermée. Un valve de STARR, taille 4 M (soit surface 3,24 cm2) diamètre international 2,03 cm) est suturée sur l'anneau auriculo-ventriculaire sauf dans la région du sinus coronaire qu'elle laisse se drainer dans le ventricule droit.

Dans la période post-opératoire, l'amélioration est lente, la cardiomégalie persiste. Et 3 mois après l'intervention, l'état de la petite malade se dégrade progressivement. Il existe une anémie hémolytique mineure. L'angiocardiographie veineuse montre un élargissement réalisé à bas bruit de l'oreillette droite, toutefois moindre que ce qui existe sur les images pré-opératoires. L'évacuation du produit de contraste est retardée. Et en un point, à la base de la prothèse valvulaire, entre la valve et l'anneau, se marque un espace libre rempli par le produit de contraste. Cependant l'injection de l'artère pulmonaire est améliorée.

A la suite de cet examen, l'enfant est réopérée, en Mai 1965 : la valve est bien épithélialisée et adhérente à l'anneau. Mais une petite fuite est effectivement retrouvée sur une longueur de 3 mm entre la base de la valve et l'anneau auriculo-ventriculaire. Elle est rapidement fermée. La valve mitrale et l'oreillette gauche explorées, sont normales.

Les suites opératoires sont initialement satisfaisantes. Mais au 8ème jour apparaissent dyspnée et fièvre, L'état de la malade s'aggrave rapidement. Les clichés pulmonaires montrent des images de pneumonie bilatérale. Et au 11ème jour, soit 8 mois après la mise en place de la prothèse valvulaire, l'enfant meurt.

L'examen nécropsique confirme l'existence d'une pneumonie diffuse. L'oreillette droite est normalement en place, la cavité ventriculaire droite large. Il n'y a pas de fuite au niveau de la prothèse valvulaire qui est bien recouverte par une mince couche de tissu fibreux. Le sinus coronaire se draine dans le ventricule droit. Les cavités gauches sont normales.

COMMENTAIRE

Au total sur les 7 cas de maladie d'Ebstein ayant eu une prothèse valvulaire, rapportés dans la littérature, on compte :

- 4 bons résultats.
- 1 cas inchangé.
- 1 décès 8 mois après une intervention qui apporta une amélioration passagère les premiers mois.
- et un seul décès immédiat dans les suites opératoires.

Donc des résultats, dans l'ensemble, encourageants, surtout si l'on tient compte du fait que le protocole opératoire se dégage au fur-et-à-mesure de l'expérience tirée des premières interventions.

L'implantation d'une prothèse valvulaire en bonne position sur l'anneau auriculo-ventriculaire tricuspidien a pour effet (38) :

- de supprimer l'obstacle au remplissage ventriculaire.
- d'augmenter la capacité du V.D. en diastole,
- de corriger ou de prévenir une régurgitation tricuspidienne

Tous ces facteurs concourent à améliorer la fonction ventriculaire droite et par là favoriser un meilleur rendement cardiaque.

L'implantation d'une telle prothèse valvulaire est possible chez des jeunes enfants qui réclament une chirurgie précoce devant la gravité des troubles (38). En effet, l'anneau auriculo-ventriculaire vrai, constamment dilaté permet d'utiliser des prothèses valvulaires d'adulte chez la plupart des malades après 6 ou 7 ans. Certains des enfants recquèrent à un âge plus avancé, une seconde prothèse valvulaire : mais, pour LILLEHEI ce ne serait pas un risque déraisonnable pour une survie plus confortable, impossible à obtenir par les interventions palliatives.

Cependant cette technique de correction comporte des risques élevés.

Elle oblige, en fixant la prothèse sur le véritable anneau, à faire passer la suture dans le voisinage du faisceau de HIS. Aussi, l'observation de bloc auriculo-ventriculaire post-opératoire, est fréquente : celui-ci semble être favorisé lorsque la suture de la valve prothétique suit régulièrement l'anneau auriculo-ventriculaire sur toute sa circonférence, malgré les précautions prises pour fixer les points aussi superficiellement que possible : c'est le cas des deux premiers malades rapportés par LILLEHEI (38), l'un en meurt rapidement au 2ème jour malgré un entrainement électrosystolique, l'autre nécessite l'implantation d'un pacemaker interne, déchargé sans inconvénient, 2 mois après l'intervention. Le malade opéré par CARTWRIGHT présente également un B.A.V. 3/1 transitoire dans les suites opératoires, suivi d'un retour spontané en R.S. avec B.D.S. droit. Par contre, le B.A.V. semble être prévenu lorsque la suture évite la région du sinus coronaire et passe en pont dans l'oreillette droite, en laissant le sinus coronaire se drainer directement dans le V.D. : les quatre malades ayant bénéficié de ce procédé, les deux cas de BARNARD et SCHRIRE (7), le dernier cas de LILLEHEI (38), et celui de GUERON (25), n'ont pas développé de B.A.V. dans les suites opératoires.

Un autre risque que fait courir cette intervention est celui de voir se développer un anévrysme aux dépens de la chambre ventriculaire atrialisée rendue à la cavité ventriculaire normale (27-38). Aucun cas d'une telle complication n'est jusqu'alors rapporté, peut-être en raison du peu de recul. Ce n'est qu'une forte présomption devant l'extrême minceur de la paroi à ce niveau. Si cette hypothèse se vérifie, le procédé que recommande HARDY (27) pourrait être bénéfique : associer à la prothèse valvulaire, comme dans la réparation plastique, une résection de cette zone critique, BAHNSON et MAY (38) pensent également que l'exclusion de cette chambre expansive est nécessaire, alors que LILLEHEI (38) escompte une régénération du tissu musculaire, fondamentalement normal mais atrophié par dégénérescence secondaire au vice de fonctionnement et probablement pas irréversible.

Enfin, un point reste encore en suspens : quel est le rôle de la prothèse valvulaire sur les divers types de troubles du rythme induits par la malformation elle-même. Aucun exemple n'est significatif à l'heure actuelle. Le petit malade de LILLEHEI (38) opéré devant la répétition fréquente de crises de tachycardie sévère, ne récidive pas après l'intervention, mais l'absence de recul ne permet aucune certitude. Cependant, on est en droit de penser, avec LILLEHEI, que l'oreillette n'étant plus distendue grâce à une hémodynamique améliorée, la fréquence des troubles du rythme devrait être bien moindre. Le syndrome de WOLFF-PARKINSON-WHITE échappe à cette hypothèse. Il a tendance à récidiver après intervention chez les malades qui en sont atteints auparavant.

Aussi LILLEHEI propose-t-il de prévenir ce trouble particulier du rythme par la réalisation d'un bloc auriculo-ventriculaire complet et l'implantation d'un pacemaker. L'avenir permettra de dire s'il s'agit d'une possibilité réelle ou d'une utopie.

Quant au problème de la C.I.A. associée, fermeture d'emblée ou différée, il est résolu habituellement en fonction de l'importance du shunt préopératoire, de l'existence et de la gravité des épisodes de défaillance cardiaque droite, faisant douter d'une bonne adaptation immédiate du ventricule droit à un travail plus grand. Un faible shunt et l'absence de sinus de défaillance droite permettent habituellement sans risque une fermeture d'emblée (38). L'avantage d'une fermeture différée est de laisser la communication jouer le rôle de soupape de l'oreillette droite. L'artifice de la valve à clapet évite une réintervention.

En fait, étant donné l'expérience encore réduite des prothèses valvulaires sans la maladie d'Ebstein, aucune règle absolue ne permet de codifier uniformément le protocole opératoire pour l'instant. De même en comparant les avantages et les inconvénients des deux types de chirurgie corrective, réparation plastique et prothèse valvulaire, il n'est pas possible d'affirmer que l'un soit mieux adapté que l'autre. Si la chirurgie plastique semble plus satisfaisante parce que plus proche d'une anatomie normale, elle est loin d'être toujours réalisable. Tous les degrés de malformation peuvent s'observer surtout dans la taille et la texture des valves. Et la sauvegarde de l'appareil tricuspidien ne peut être envisagée que devant des valves septale et postérieure pas trop hypoplasiques.

INDICATIONS OPÉRATOIRES

Les indications opératoires sont encore à l'heure actuelle très difficiles à préciser, étant donné :

- D'UNE PART, le PRONOSTIC ABSOLUMENT IMPREVISIBLE de la MALADIE :

Certes, quelques cas de longue survie (1-24-36-42) sont rapportés dans la littérature, mais ils restent l'exception. La mort subite peut à tout instant survenir chez ces malades : KILBY (34) en reprenant les observations rapportées dans la littérature trouve sur 32 maladies d'Ebstein confirmées par examen nécropsique, 7 morts subites. Un peu plus tard, MAYER (42) reprenant alors 48 autopsies trouve également 7 morts subites : un pourcentage qui semble donc différent suivant les auteurs, toutefois dans des limites étroites De plus, il s'agit d'une étude d'ensemble. Peut-être faudrait-il pour préciser l'incidence relative de la mort subite faire un recensement de ces cas en fonction du degré de la malformation.

Cependant la façon habituelle de mourir des malades atteints de malformation d'Ebstein, se partage entre la défaillance cardiaque droite irréductible, les troubles du rythmes et la complications infectieuses. Toutes ces causes pouvant interférer.

La moyenne du durée de vie que peuvent escompter ces malades est aussi diversement appréciée selon les auteurs, soulignant encore par là l'incertitude où l'on est du pronostic exact de la maladie : ainsi MAYER (42) estime, en 1957, que 40% meurt avant 10 ans, 70% avant 20 ans.

Dans une étude plus récente, en 1966, MAKOUS (41) a avance comme moyenne de vie calculée sur 219 cas, le chiffre de 37 ans, avec des variations suivant le sexe, 33 ans pour les hommes, 39 ans pour les femmes. Mais là encore, il faudrait sans doute établir, pour donner à ces chiffres toute leur valeur, une corrélation entre l'espérance de survie et la sévérité de la malformation. Il semble bien que la variabilité de l'évolution dans cette maladie tienne en grande partie au degré de l'anomalie.

- D'AUTRE PART, à COTE de cette EVOLUTION SPONTANEE de la MALADIE :

difficilement prévisible, le recul de temps pour juger de l'incidence heureuse des interventions, en particulier de celles à visée corrective, est à l'heure actuelle encore plus court. Pour l'instant, les résultats de la chirurgie apparaissent encourageants, compte tenu des modifications techniques qui sont intervenues au cours des expériences successives. Ainsi certains malades gravement handicapés ont pu reprendre une vie sensiblement normale après intervention : soit après anastomose cavo-pulmonaire (2 cas dans la littérature (39-53), 2 cas de SERVELLE); soit après intervention corrective (3 cas dans la littérature (2-27) plus un cas de DUBOST pour l'opération de HARDY, 4 cas dans la littérature pour les prothèses valvulaires).

Les surprises que réserve l'évolution de la maladie, trop rarement heureuses, le plus souvent de mauvais pronostic, et la menace non négligeable d'une mort subite, font que, grâce aux progrès dela chirurgie, la majorité des auteurs, sont maintenant enclins à opérer cette malformation. Cependant toute maladie d'Ebstein diagnostiquée ne requiert pas de sanction chirurgicale:

Ainsi il semble logique d'opérer :

1.- les formes très cyanogènes.

2.- les formes avec gros foie et hypertension veineuse.

3.- les formes avec très gros coeur.

4.- Les formes avec troubles du rythme fréquents, surtout s'ils ont entrainé des syncopes; la réduction de la dilatation de l'oreillette droite, soit par dérivation du sang cave supérieur, soit grâce à une intervention corrective, semble nettement diminuer la fréquence des troubles du rythme.

A l'opposé, il serait illogique d'opéror :

1.- les formes sans troubles fonctionnels.

2.- les formes sans volumineuse cardiomégalie.

LE TYPE D'INTERVENTION

Des différents types d'interventions successivement proposés dans la maladie d'Ebstein, trois sont seulement retenus à l'heure actuelle :

- l'anastomose cavo-pulmonaire comme intervention palliative.
- la chirurgie plastique et le recours aux prothèses valvulaires, comme interventions correctives.

Le choix de la technique chirurgicale la plus judicieuse doit être discuté en fonction de chaque cas individuel, en tenant compte essentiellement de la résistance du malade et de la forme anatomique de la malformation.

L'anastomose cavo-pulmonaire est une opération de sécurité; presque toujours réalisable et faisant courir un risque raisonnable. Elle a beaucoup de chances d'être bénéfique, quand, l'indication opératoire étant portée, une intervention corrective est trop hasardeuse devant l'état précaire du malade. Certes, n'étant que palliative, elle laisse les valves malformées, en place, et éventuellement une C.I.A.; cependant la réduction du flux auriculo-ventriculaire grâce à la dérivation de l'anastomose peut diminuer l'importance de l'insuffisance tricuspidienne et aussi réduire le shunt droite-gauche (39). Enfin, ne touchant pas au myocarde hyperexcitable dans la maladie d'Ebstein, l'anastomose cavo-pulmonaire a habituellement des suites opératoires simples.

Quant une intervention à visée corrective peut être raisonnablement envisagée, le choix définitif entre intervention plastique ou prothèse valvulaire ne peut être fait qu'à l'exploration per-opératoire des lésions.

En effet, l'angiocardiographie qui a le mérite de confirmer l'exactitude du diagnostic (16-27-28-35), est d'un faible secours pour prévoir la technique opératoire de réparation : si elle permet, et en particulier l'angiocardiographie sélective intraventriculaire droite, (33) de reconnaître la situation plus ou moins basse de l'entonnoir tricuspidien, par contre elle ne renseigne absolument pas sur la texture des valves dont la plus ou moins bonne qualité sera favorable à une réparation plastique ou au contraire la fera rejeter au profit d'une prothèse valvulaire.

L'angiocardiographie par voie intraveineuse ou intra-auriculaire droite montre une cavité auriculaire droite très augmentée de volume dans laquelle se dilue et stagne le produit opaque. Une communication interauriculaire peut être vue directement ou soupçonnée sur l'opacification précoce des cavités gauches de l'aorte; alors que les cavités droites, en raison du barrage circulatoires auriculaire, évacuent lentement le produit de contraste, et que le temps gauche est habituellement très faiblement contrasté. Mais les clichés d'angiocardiographie veineuse donnent des images assez médiocres de la malformation : trop souvent ils ne montrent qu'une large flasque opaque dans laquelle il est difficile de discerner le détail, sauf la minceur de la paroi, exceptionnellement, de face, l'anomalie valvulaire peut être devinée.

L'étude attentive de la ciné-angiocardiographie est souvent plus riche en renseignements : la cinétique inhabituelle permet de repérer la situation anormale des valves (28) : pendant la systole ventriculaire, on peut observer une petite indentation située près de la ligne médiane et qui correspond à l'encoche auriculo-ventriculaire normale. Et une encoche plus franche, située anormalement près de la pointe du coeur et persistant à chaque systole et à chaque diastole représente l'insertion anormale de l'entonnoir tricuspidien De plus, il est parfois possible de saisir pendant la systole auriculaire, la distension paradoxale de cette bande encadrée par les deux encoches (27).

Malgré tout, il arrive que la ciné-angiocardiographie veineuse ne soit pas formelle dans le diagnostic. Et l'angiocardiographie sélective intra-ventriculaire droite semble être le meilleur procédé pour mettre en évidence le déplacement vers le bas de l'appareil tricuspidien. GRAVIERT et Col (23), en 1960, en rapportent les premiers résultats en France, reprenant une idée suggérée par SCHIEBLER (52) en 1959 dans une étude sur 23 cas d'Ebstein, mais non mise en pratique par lui. Cette technique est pour les auteurs ni plus difficile ni plus dangereuse que les méthodes précédentes. Après préparation soigneuse du malade, cet examen est couplé au cathétérisme pour éviter les explorations multiples. La sonde doit être placée aussi loin que possible en direction de l'apex, pour permettre une bonne impregnation de la cavité ventriculaire droite proprement dite, tandis qu'une mince lame de substance opaque s'insinuant entre la paroi ventriculaire et l'entonnoir anormal donne une image en couche mince de la plus grande partie de la chambre d'admission du ventricule, soulignant ainsi la situation des valves.

De plus, la régurgitation tricuspidienne, assez fréquente, peut injecter l'oreillette droite, parfois même le passage de la substance opaque dans l'oreillette gauche vient démontrer l'existence d'une C.I.A. Toutefois, ici les images sont moins belles que celles obtenues par l'angio-cardiographie veineuse.

On peut donc avoir avant l'intervention une idée assez juste de la taille des cavités droites remaniées, et de l'épaisseur de leur paroi; mais aucune particularité ne laisse préjuger de l'état du tissu valvulaire. Et ce n'est qu'à l'intervention qu'il sera possible de décider d'une opération selon la technique de HARDY si l'exploration découvre, en regard d'une valve antérieure très développée, une partie libre suffisante des valve septale et postérieure laissant espérer un jeu valvulaire suffisant après la réparation; ou au contraire de préférer le remplacement valvulaire par prothèse devant une architecture tricuspidienne trop profondément altérée, où il n'existe pas suffisamment de tissu valvulaire récupérable pour assurer un jeu valvulaire satisfaisant. Quant au choix du modèle de prothèse, il est uniquement fonction des habitudes et des préférences de l'opérateur : le nombre encore restreint des interventions ne permet pas d'opter pour un type de matériel plus que pour un autre.

RESUMÉ ET CONCLUSIONS

Il y a dix ans, aucune ressource chirurgicale ne pouvait être opposée à l'évolution de la Maladie d'EBSTEIN. Le pronostic, toujours grave, était dominé par le risque de mort subite.

Les tentatives de traitement par l'anastomose de BLALOCK ou de POTTS (8 cas) se sont toutes soldées par des échecs, de même que la ferme - ture isolée de la C.I.A. (7 cas), comme le montre le relevé des deux tableaux suivants :

ANASTOMOSES SYSTEMIQUE-PULMONAIRES (1)

Auteurs Année	Nombre de cas	Diagnostic	Technique	Résultats
ENGLE 1950	2	post-mortem	BLALOCK	2 morts
LEV 1951	1	post-mortem	POTTS	1 mort
GASUL 1953	1	post-mortem	POTTS	1 mort
GOODWIN	1	post-mortem	BLALOCK	1 mort
PECHSTEIN 1957				1 mort
SERVELLE 1957	1	pré-opératoire	BLALOCK	1 mort
ROBLES 1959	1	pré-opératoire	POTTS	mort après survie de 15 mois
T O T A L :	8			8 morts

FERMETURE ISOLEE DE C I A (2)

Auteurs Année	Nombre de cas	R é s u l t a t s
WRIGHT 1954	1	survie améliorée
BURCHELL	2	1 mort 1 amélioration de deux ans
SCHUMACKER 1955	1	1 mort
KILBY 1956	2	2 morts
BAHNSON 1956 (1965)	1	1 mort
T O T A L	7	5 morts 1 amélioration 2 ans 1 survie

Actuellement, trois types d'interventions sont proposés.

L'anastomose cavo-pulmonaire (12 observations dont trois personnelles) est un traitement palliatif pouvant diminuer la cyanose, améliorer les troubles du rythme et peut-être le pronostic général de la maladie, comme le laisserait espérer la confrontation des résultats obtenus en fonction des cas rassemblés dans le tableau suivant.

ANASTOMOSES CAVO - PULMONAIRES

Auteurs Année	Nombre de cas	Résultat		
		Bon	Inchangé	Morts
CASUL-WEINBERG 1959-60	3	1		2
SERVELLE 1959-64	3	2	1	
MAC CREDIE 1962	1	1		
SCOTT 1963	1	1		
KEIRLE 1963	2			2
SANGER 1965	1	1		
BAHNSON 1965	1			1
T O T A L	12	6	1	5

L'opération de LILLEHEI-HARDY, à visée corrective, consiste en une réinsertion de la tricuspide au niveau du véritable anneau tricuspidien. Elle supprime la chambre auriculariséé du ventricule dont le rôle physio-pathologique est déterminant dans la gravité de la maladie. Le risque chirurgical de cette opération paraît encore lourd : sur 7 malades opérés, on relève 3 morts, et 4 "guérisons" apparentes, dont un malade personnel. (Pr. DUBOST).

INTERVENTION DE LILLEHEI - HARDY

Auteurs Année	Nombre de cas	Résultats		
		Bon	Inchangé	Morts
SCHIEBLER 1959	2			2
HARDY 1964	1	1		
BAHNSON 1964	3	2		1
DUBOST 1965	1	1		
T O T A L :	7	4		3

La mise en place d'une valve à bille de type STARR ou U.C.T. après résection de l'appareil tricuspidien, a été proposée par plusieurs auteurs. Le tableau ci-dessous résume le bilan de cette intervention :

7 opérés,
2 morts opératoires,
4 bons résultats,
1 inchangé.

PROTHESES VALVULAIRES :

Auteurs Année	Nombre de cas	RESULTATS		
		Bon	Inchangé	Morts
BARNARD 1963	2	1	1	
CARTWRIGHT 1964	1	1		
LILLEHEI 1965	3	2		1
GUERON 1966	1			1
TOTAL :	7	4	1	2

Le nombre de malades opérés et le recul dont nous disposons sont encore insuffisants et ne permettent que d'esquisser les indications opératoires. Semblent devoir être opérés les malades très cyanosés, les malades atteints de troubles du rythme ou de syncopes, ceux qui ont un très gros coeur ou des signes d'insuffisance ventriculaire droite.

Le choix de la technique est délicat : l'anastomose cavo-pulmonaire représente la solution de prudence. Si une intervention directe est est envisagée, elle ne peut être définitivement décidée qu'à coeur ouvert, si le bilan des lésions montre des conditions anatomiques favorables : dans le cas contraire, une anastomose cavo-pulmonaire sera une solution de repli.

Ce bilan limité d'une chirurgie nouvelle montre que le traitement chirurgical de la Maladie d'EBSTEIN n'est pas résolu, mais que les premières tentatives autorisent les plus grands espoirs.

Le DOYEN de la FACULTE
de MEDECINE de PARIS :

G. B R O U E T

Le PRESIDENT de la THESE :

P. S O U L I E

Le RECTEUR de l'ACADEMIE de PARIS :

J. R O C H E

BIBLIOGRAPHIE

1.- ADAMS, J.C. and HUDSON R.

A case of EBSTEIN's anomaly surviving to the age of 79.

In Brit. Heart J., 18 : 129, 1956.

2.- BAHNSON, H.T., BAUERSFELD, S.R. and SMITH, J.W.

Pathological anatomy and surgical correction of EBSTEIN's anomaly.

In Circulation, 31 (suppl.1) : 3, 1965.

3.- BAKER, C., BRINTON, N.D. and CHANNEL, G.D.

EBSTEIN's disease.

In Guy's Hosp. Rep. 99 : 247, 1950.

4.- BAKOS, A.C.P.

The question of the function of the right ventricule myocardium : An experimental study.

In Circulation 1 : 724, 1950.

5.- BAKULEV, A.N. and KOLESNIKOV, S.A.

Anastomosis of superior vena cava and pulmonary artery in surgical treatment of atain congenital defects of the heart.

In J. Thoracic Surgery, 37 : 693, 1959.

6.- BARNARD, C.N. and SCHRIRE, V.

Surgical correction of EBSTEIN's malformation with prosthetic tricuspid valve.

In Surgery 54 : 302, 1963.

7.- BARNARD, C.N., SCHRIRE, V., FRATER, R.W.M. and GOOSEN, C.G.

Further experience with U.C.T. mitral, tricuspid and aortic prosthesis.

In Surgery, 57 : 211, 1965.

8.- BLOUNT, S.G., Mc CORD, M.C. and GELB, I.J.

EBSTEIN's anomaly.

In Circulation, 15 : 210, 1957.

9.- CARTWRIGHT, R.S. and Al.

Total correction of EBSTEIN's anomaly by means of tricuspid replacement

In J. Tho. Cardiovasc. Surgery, 47 : 755, 1964.

10.- CASTEL et Coll. - La maladie d'EBSTEIN.

In Ouest Med. 13 : 313, 1963.

11.- CASTLEMAN and KIBBEE, B.U.

Case records of the Massachusetts General Hospital.

In New England J, Med. : 269 : 691, 1963.

12.- A Clinicopathologie Conference, Presentation of a case for diagnosis.

In Circulation 12 : 439, 1955.

13.- DONALD, D.E. and ESSEX, H.E.

Pressure studies after inactivation of the major Portion of Canine right ventricule.

In Am. J. Physiol. 176 : 155, 1954.

14.- EBSTEIN, N. Uber einem sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula Tricuspidalis bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselber.

In Arch. Anat. und Physiol. 238, 1866.

15.- ENGLE, M.A., PAYNE, T.P.B., BRUINS, C. and TAUSSIG, H.B.

Ebstein's anomaly of tricuspid valve : report of three cases and analysis of clinical syndrome.

In Circulation 1 : 1246, 1950.

16.- GASUL, B.M. and Al. Angiocardiography in congenital heart disease correlated with clinical and autopsy findings : 5 year clinical and pathological study of 34 cases in infants and young children out of series of 1100 patients and 425 angiocardigraes.

In Amer. J. Dis. Child. 85 : 404, 1953.

17.- GASUL, B.M. and Al. Superior vena cava - right pulmonary arteru anastomosis : surgical correction for patients with EBSTEIN's anomaly and for congenital hypoplastic right ventricle.

In J.A.M.A. 171 : 1797, 1959.

18.- CASUL, B.M., WEINBERG, M. Jr. and Al.

Indications for and evaluation of surgical therapy in congenital heart disease.

In Progress in cardiovascular diseases, 3 : 263, 1960.

19.- GLENN, N.L. - Circulatory by pass of the right side of the heart. Shunt between superior vena cava and right pulmonary artery : Report of clinical application.

In New England J. Med. 259 : 117, 1958.

20.- GLENN, N.N.L. and PATINO, J.F.

Circulatory by pass of right heart, preliminary observation on direct delivery of vena caval blood into pulmonary arterial circulation : Azygos vein Pulmonary artery shunt.

In Yale J. Biol. Med. 27 : 147, 1959.

21.- GOODWIN, J.F., WYNN, A. and STEINER, R.E.

EBSTEIN's anomaly of tricuspid valve.

In Am. Heart. J. 45 : 144, 1953.

22.- GOUFFAULT, J. et LEDEMANY, L.

Maladie d'EBSTEIN dans une même fratrie.

In Arch. Mal. Coeur, 49 : 664, 1956.

23.- GRAVIERT, J. et Coll.

Intérêt de l'angiocardiographie sélective intracavitaire droite dans le diagnostic de la Maladie d'EBSTEIN.

In J. Med. LYON, 41 : 1171, 1960.

24.- GROUX,P. et MERLEN, J.F.

A propos d'un cas de maladie d'EBSTEIN.

In Arch. Mal. Coeur, 44 : 263, 1954.

25.- GUERON, M. and AL.

Familial EBSTEIN's Anomaly with Emphasis on the surgical treatment.

In Am. J. of Cardiology, 18 : 105, 1966.

26.- HALONEN, P.I. and HEIKEL, P.E.

EBSTEIN's anomaly of tricuspid valve with an analysis of the functioning of the right ventricle.

In Acta Cardiol. 10 : 504, 1955.

27.- HARDY, K.L., MAY, I.A., WEBSTER, C.A. and KIMBALL, K.G.

EBSTEIN's anomaly : a functional concept and successful definitive repair repair.

In J. Tho. Cardio. Surg., 48 : 927, 1964.

28.- HIPONA, F.A. and ARTHACHINTA, S.

EBSTEIN's anomaly of the tricuspid valve. A report of 16 cases and review of the literature.

In Prog. Cardiovasc. Dis. 7 : 434, 1965.

29.- HUNTER, S.W. and LILLEHEI, C.W.

EBSTEIN's malformation of the tricuspid valve : Study of a case together with suggestions of a new form of surgical therapy.

In Dis. Chest. 33 : 297, 1958.

30.- JAMISON, W.L. and Al.

Artifical maintenance of the systemic circulation without. Participation of the right ventricle.

In Circulation Res., 2 : 315, 1954.

31.- KAGAN, A. Dynamic response of the right ventricle following extensive damage by cauterization.

In Circulation, 5 : 816, 1952.

32.- KEIRLE, A.M. and Al.

Experience with anastomosis of superior vena cava to pulmonary artery. (GLENN procedure).

In Circulation, 27 : 753, 1963.

33.- KEZDI, P. and WENNEMARK, J.

EBSTEIN's malformation. Clinical findings and hemodynamic alterations.

In Am. J. Cardiol. 2 : 200, 1958.

34.- KILBY, R. and Al.

EBSTEIN's malformation : A clinical and laboratory study.

In Medicine 35 : 161, 1956.

35.- KISTIN, A. and Al.

EBSTEIN's anomaly of the tricuspid valve. Anatomic confirmation of angio-cardiographie diagnosis.

In Am. Heart J., 55 : 366, 1958.

36.- LENEGRE, J., CATTOIR, E. et GERBEAUX, A.

Contribution à l'étude de la maladie d'EBSTEIN.

In Arch. Mal. Coeur, 48 : 632, 1955.

37.- LEV. M., GIBSON, S. and MILLER, R.A.

EBSTEIN's disease with W.P.W. syndrome : report of a case with histopathologic study of possible conduction Pathways.

In Am. Heart J., 49 : 724, 1955.

38.-LILLEHEI, B.W. and GANNON, P.G.

EBSTEIN's malformation of the tricuspid valve. Method of surgical correction utilizing a ball valve prothesis and delayed closure of atrial septal. defect.

In Circulation, 31, (suppl. N°1) : 9, 1965.

39.- MAC CREDIE, R.M. and Al.

EBSTEIN's disease : diagnosis by electrode catheter and treatment by partial by pass of the right side of the heart.

In New Eng. J. Med. 267 : 174, 1962.

40.- MAHAIM? C. et VAN NIEUWENHUITEN, C.L.

Le diagnostic de la Maladie d'EBSTEIN : cinq nouvelles observations.

In Arch. Mal. Coeur, 50 : 465, 1957.

41.- MAKOUS, N. and VAN DER VEER, J.B.

EBSTEIN's anomaly and life expectancy : report of a survival to over age 79.

In Am. J. of Cardiology 18 : 100, 1966.

42.- MAYER, F.E., NADAS, A.S. and ONGLEY, P.A.

EBSTEIN's anomaly. Presentation of 10 cases.

In Circulation 16 : 1057, 1957.

43.- NOBIL, H. Un nouveau cas de Maladie d'EBSTEIN.

In Arch. Maladie du coeur 50 : 165, 1957.

44.- NULANO, S.B., GLENN, W.L., GUILFOIL, P.A.

Circulatory by pass of the right heart : III. Some observations on long term survivas .

In Surgery 43 : 184, 1958.

45.- PATINO, J.F., GLENN, W.L., GUILFOIL, P.A., HUME, M. and FENN, J.E.

Circulatory by pass of the right heart : II. Further observations on vena cava pulmonary artery shunt.

In S. Forum, 6 : 189, 1956.

46.- PECHSTEIN, J. Beitrag zur Ebsteinscher Anomalien der Valvula tricuspidalis.

In Arch. Kreislauffrosch. 26 : 282, 1957.

47.- PORTA, J. et AQUIAR, A.

La maladie d'EBSTEIN.

In Arch. Mal. Coeur : 53 : 644, 1960.

48.- QUINTIN et DULUC - Epreuves fonctionnelles cliniques dans un cas de maladie d'EBSTEIN.

In Arch. Mal. Coeur : 49 : 346, 1956.

49.- ROBICSEK, F. and Al. - Vena cava - Pulmonary artery anastomosis for vascularization of the lung.

In J. Thoracic surgery 35 : 440, 1958.

50.- ROBLES et Coll. - Maladie d'EBSTEIN : rapport sur un cas opéré avec survie de plus d'une année.

In Arch. Mal. Coeur, 52 : 433, 1959.

51.- SANGER, P.W. and Al. The clinical application of cava pulmonary anastomosis.

In Diseases of the Chest. 48 : 145, 1965.

52.- SCHIEBLER, C.L. and Al. Clinical study of 23 cases of EBSTEIN's anomaly of the tricuspid valve.

In Circulation 19 : 165, 1959.

53.- SCOTT, L.P. and Al. Surgical approach to EBSTEIN's disease.

In Circulation 27 : 574, 1963.

54.- SINHA, P. and Al. EBSTEIN's syndrome.

In Brit. Heart J. 22 : 94, 1960.

55.- SODI PALLARES, D. and MARSICO, F.

The importance of Electrocardiographia Patterns in congenital heart disease.

In Am. Heart. J., 49 : 202, 1955.

56.- SOULIE P. - Cardiopathies congénitales (2ème Edition)

Expansion Scientifique Française, 1956.

57.- STARR, I. and Al. - The absence of conspicuons increments of venous pressure after severe damage to the right ventricle of the dog. with discussion of the relation between clinical congestive failure and heart disease.

In Am. Heart. J. 26 : 291, 1943.

58.- TAUSSIG, H.B. Congenital Malformation of the Heart.

In New York, The Commonwealth Fund. : 514, 1947.

59.- TOURNIERE et Coll. - Maladie d'EBSTEIN : Essais de diagnostics cliniques.

In Arch. Mal. Coeur, 42 : 1211, 1949.

60.- UHL, H.S.M. A previously undercribed congenital malformation of the heart : Almost total absence of the myocardium of the right ventricle.

In Bull. Johns. Hopkins Hosp. 91 : 197, 1952.

61.- VACCA, J.B. and Al. EBSTEIN's anomaly : complete review of 108 cases.

In Am. J. Cardiol. 2 : 210, 1958.

62.- WEINBERG, M. and Al. - Surgical palliation in patients with EBSTEIN anomaly and congenital hypoplasia of the right ventricle.

In J. Thoracic Cardiov. Surgery, 40 : 310, 1960.

63.- WHRIGHT, J.L. and AL. Congenital displacement of the tricuspid valve. (EBSTEIN's malformation) : report of a case with closure of an associated foramen ovale for correction of the right to left shunt.

In Proc. Mayo. Clin. 29 : 278, 1954.

TABLE DES MATIERES

Pages

INTRODUCTION 1

HISTORIQUE 3

JUSTIFICATION D'UN TRAITEMENT CHIRURGICAL 6

LES TYPES D'INTERVENTION 9

I.- Interventions palliatives 13

A.- Anastomoses systémiques pulmonaires 13

B.- L'Anastomose cavo-pulmonaire 19

C.- Fermeture isolée de la C.I.A. 38

II.- Interventions à visée corrective 40

A.- Opération de LILLEHEI-HARDY 40

B.- Las prothèses valvulaires 54

INDICATIONS OPERATOIRES 63

LE TYPE D'INTERVENTION 65

RESUME et CONCLUSIONS 67

BIBLIOGRAPHIE 73